

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1936

THÈSE

N°

215

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Marthe WIX

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Ex-Monitrice d'Orthopédie de la Faculté de Médecine de Paris

Née le 12 Janvier 1906, à PARIS (Seine)

LES SILLONS CONGÉNITAUX
DITS
PAR BRIDES AMNIOTIQUES

PATHOGÉNIE - TRAITEMENT

(Maladie ulcéreuse intra-utérine)

Président : M. OMBREDANNE, Professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1936

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1936

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Marthe WIX

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Ex-Monitrice d'Orthopédie de la Faculté de Médecine de Paris

Née le 12 Janvier 1906, à PARIS (Seine)

LES SILLONS CONGÉNITAUX
DITS
PAR BRIDES AMMIOTIQUES

PATHOGÉNIE - TRAITEMENT

(Maladie ulcéreuse intra-utérine)

Président : M. OMBREDANNE, Professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1936

Doyen

G. ROUSSY.

I. — Professeurs

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRE
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL.
Pathologie expérimentale et comparée	LAVASTINE
Hydrologie thérapeutique et climatologie	FIESSINGER.
Clinique médicale	Maur. VILLARET
	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
Hygiène et clinique de la première enfance	Marcel LABBE.
Clinique des maladies des enfants	LEREBOULLET
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	H. CLAUDE.
Clinique des maladies du système nerveux	GOUGEROT.
Clinique des maladies infectieuses	GUILLAIN.
Clinique chirurgicale	LEMIERRE.
	CUNEO.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	GREGOIRE.
Clinique urologique	LENORMANT
	TERRIEN.
Clinique d'accouchements	MARION.
	BRINDEAU.
	COUVELAIRE
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	N...
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.
	MOCQUOT

II. — Agrégés en exercice

MM.		MM.	
BÉNARD Henri	Pathologie médicale.	GAYET	Physiologie.
BERNARD Et...	Pathologie médicale.	GIROUD	Histologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	HAGUENAU ...	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
CATHALA	Pathologie médicale.	HAZARD	Pharmacologie.
CHEVALLIER ..	Pathologie médicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique
DOGNON	Physique.	JOANNON	Hygiène.
FEY	Urologie.	LABBE Henri..	Chimie biologique.
GALLIARD	Parasitologie.	LACOMME	Obstétrique.
GASTINEL	Bactériologie.	LANTUEJOL..	Obstétrique.
DE GAUDART ..	Pathologie chirurgicale.	LAROCHE Guy.	Pathologie médicale.
D'ALLAINES.			



MM.

LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 LEVY (M^{re} J) .. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-
 DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.

MM.

PIEDELIEVRE . Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHEL Physiologie.
 SANNIE Chimie biologique.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIERS Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale
 BESANÇON (J.). Hydrologie.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-
 BERT Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique
 NEVEU-
 LEMAIRE ... Parasitologie.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.

ABRAMI
 ALAJOUANINE. }
 AUBERTIN }
 BRULE } Clinique médicale.
 CHABROL }
 CHIRAY }
 DONZELOT }
 DUVOIR }
 LIAN }
 VALLERY-RADOT }
 (Pasteur). }
 SEZARY }

MM.

BASSET
 BROCC }
 CADENAT } Clinique chirurgicale
 GATELLIER }
 HEITZ-BOYER . }
 MOURE }
 QUENU }
 SCHWARTZ }
 VELTER }
 ECALLE }
 GUENIOT } Clinique obstétricale
 LE LORIER }
 LEVY-SOLAL ... }
 METZGER }

V. — Chargés de cours

MM.

FREY Stomatologie.
 CHAILLEY-BERT, agrégé. Education physique
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MES PARENTS

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBREDANNE

*Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédique
à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Chirurgien de l'Hôpital des Enfants-Malades
Officier de la Légion d'Honneur*

Qui m'a fait l'honneur de présider
cette thèse ; en témoignage respec-
tueux de ma reconnaissance pour le
bon accueil qu'il m'a toujours fait
dans son service et en remerciement
de tout ce qu'il m'y a appris.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FEVRE

Chirurgien des Hôpitaux de Paris

En remerciement de m'avoir inspiré
le sujet de cette thèse et d'avoir bien
voulu en surveiller l'exécution.

A MES AUTRES MAÎTRES DES ENFANTS-MALADES

MONSIEUR LE DOCTEUR LANCE

*Membre de la Société Nationale de Chirurgie
Assistant d'Orthopédie à l'Hôpital des Enfants-Malades*

En témoignage de ma reconnaissance de tout ce qu'il m'a appris en orthopédie.

MONSIEUR LE DOCTEUR AUROUSSEAU

Chirurgien des Hôpitaux de Paris

En signe de gratitude.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Stages :

1925-26 MONSIEUR LE PROFESSEUR LEJARS

(*In memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR SERGENT

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEMIERRE

Externat :

1927 MONSIEUR LE PROFESSEUR HARTMANN

1928 MONSIEUR LE PROFESSEUR GARNIER

1929 MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBREDANNF

1930 MONSIEUR LE PROFESSEUR HARVIER

1931 MONSIEUR LE DOCTEUR GUILLEMOT

1932 MONSIEUR LE DOCTEUR DECOURT

MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT

1933 MONSIEUR LE DOCTEUR COUTELA

Service d'Orthopédie de M. le Professeur Ombrédanne

1934-35 MONSIEUR LE DOCTEUR LANCE

LES SILLONS CONGÉNITAUX DITS PAR BRIDES AMNIOTIQUES

INTRODUCTION

De tous les sillons congénitaux dits par brides amniotiques, le sillon des membres est de beaucoup le plus fréquent et c'est à lui que l'on pense quand on parle, sans préciser davantage, de sillon congénital. Il s'accompagne d'ailleurs toujours, nous le verrons, de sillons des doigts ou des orteils.

C'est donc le sillon des membres que nous aurons en vue dans cette thèse.

Disons cependant que la langue est un autre point d'élection des sillons cicatriciels congénitaux ; on peut encore en observer à la face, alors sillonnée et ponctuée de cicatrices. Les auteurs classiques en rapprochent encore, comme étant causées par des brides amniotiques, des cicatrices larges des téguments et certains stigmates déprimés qui souvent accompagnent d'autres malformations congénitales comme une absence d'os, une pseudarthrose.

Dans ce travail, fait dans le service de M. le Professeur Ombrédanne, nous nous proposons de résumer ce qui est connu actuellement des sillons congénitaux dits par brides amniotiques.

Deux chapitres retiendront particulièrement notre attention :

— la pathogénie, car la seule appellation de « sillons congénitaux dits par brides amniotiques » prouve que la pathogénie en a été discutée par les auteurs ;

— le traitement, qui a toujours préoccupé ceux qui se sont intéressés à ces sillons. Certains, les sillons complets, circulaires et profonds, entraînent, ou plus exactement accompagnent, des hypertrophies souvent très considérables, à type de lymphangiome diffus, du segment de membre sous-jacent ; ces hypertrophies sont dites irrégulières du fait qu'elles restent localisées à un segment de membre. C'est à cause d'elles qu'on intervient chirurgicalement sur le sillon congénital : elles demandent un traitement comme le demandent les autres malformations qui accompagnent toujours en plus ou moins grand nombre les sillons : pieds bots, syndactylies, luxation de la hanche, pseudarthroses congénitales, certaines atrophies, perforation de la voûte palatine, nævus, lipome, etc...

Aussi, tandis que dans une première partie nous ne ferons que rappeler ce qui a été dit au sujet de l'étiologie, de la description tant clinique qu'histologique et anatomo-pathologique du sillon, ainsi que de l'évolution des lésions, dans une deuxième partie nous insisterons davantage :

— d'une part sur la pathogénie, dont nous verrons la longue histoire avec ses discussions où prédomine la croyance à l'action des brides amniotiques,

conception à laquelle M. Ombrédanne oppose sa théorie d'une « maladie ulcéreuse intra-utérine », en s'appuyant sur la curieuse et intéressante observation d'un de ses élèves, maladie dont les sillons sont l'une des manifestations ;

— d'autre part sur le traitement chirurgical des lésions, question également mise au point par M. Ombrédanne et dont il a étudié et précisé les nouveaux modes opératoires.

Enfin, nous terminerons en rapportant les cas observés dans son service, pour insister tout particulièrement sur les observations de deux nourrissons examinés, traités et suivis.

PREMIERE PARTIE

CHAPITRE PREMIER

ETIOLOGIE

Quoi qu'il en soit de la pathogénie du sillon congénital, celui-ci n'en relève pas moins d'une maladie de la vie intra-utérine et, comme tel, son étiologie est celle des anomalies du fœtus.

Comme dans tous les cas de malformations, on pense tout d'abord à la *syphilis*.

Dans toutes ses recherches sur l'hérédo-syphilis, Fournier considère un certain nombre de malformations congénitales : pieds bots, dépression thoracique, hémiatrophie faciale, etc..., comme des stigmates d'hérédo-syphilis. Avec lui, la quasi-majorité des syphiligraphes affirme la syphilis dans les malformations congénitales. Cependant, d'autres auteurs ne la retrouvent pas constamment.

En effet :

— Une thèse, en 1902, étudiant le rapport du poids

placentaire au poids fœtal chez les enfants atteints de malformations congénitales n'a montré l'hypertrophie placentaire que dans 1/10^e des cas étudiés et conclut que la syphilis a moins d'importance qu'on ne le croit généralement puisqu'elle ne peut être décelée que dans 10 % des cas (Mme Dujour).

— Pour Rudaux et Lelorier également, en 1911, l'action tératogénique de la syphilis paraît à première vue moins considérable qu'on a pu le croire.

— Egalement encore, Brindeau écrit qu'ayant pratiqué le Wassermann chez les mères d'enfants malformés, il n'a retrouvé la syphilis que dans 25 % des cas.

— Enfin, dans sa thèse, en 1925, Desnoyers observe 51 cas de malformations congénitales. Rappelant que la syphilis d'un seul générateur ou de ses ascendants peut être à l'origine d'une malformation, l'auteur fait remarquer qu'il est souvent difficile de retrouver la syphilis chez les générateurs, tant par l'interrogatoire que par la sérologie ; difficulté encore plus grande, insiste-t-il avec Rudaux et Le Lorier, à déceler la syphilis paternelle. C'est en considérant comme manifestation syphilitique la réunion, d'une part des accouchements avant terme, d'autre part de l'hypertrophie placentaire lors de la première gestation qu'il fait son pourcentage. De cette façon, l'auteur trouve, sur ses 51 cas étudiés, 1 cas de syphilis sur 10. Avec l'hypertrophie placentaire seule, la proportion est de 1/3 environ. Cependant, il pense que « ces pourcentages seraient probablement encore plus

grands s'il était toujours possible de dépister les syphilis de deuxième génération sur lesquelles insistent tant les syphiligraphes actuels. »

Quoi qu'il en soit de ces opinions, bien que la syphilis tienne la plus grande place parmi les affections dystrophiantes, d'autres causes peuvent être encore incriminées dans l'étiologie des malformations congénitales :

— *les diverses intoxications*, saturnine, alcoolique ou diabétique entre autres (dans la thèse de Desnoyers, 2 cas de saturnisme, 1 cas d'alcoolisme, 1 cas de diabète) ;

— *les intoxications gravidiques* du début de la grossesse ;

— la plupart des *maladies infectieuses*, en particulier la tuberculose ;

— *les mariages consanguins* peuvent avoir une certaine influence ;

— enfin l'*hérédité* de mère à fille, indéniable pour Ombrédanne.

La grossesse extra-utérine peut, elle aussi, entraîner des malformations congénitales ; mais ces faits, du domaine seul de la tératologie, ne nous intéressent pas ici.

En résumé, comme cause du sillon congénital en tant que malformation, on songe avant tout à la syphilis dont on est loin de pouvoir toujours faire la preuve ; on cherche ensuite à retrouver une des causes que nous venons de citer. Bien souvent, enfin, tout au

moins quand on ne peut pousser les recherches au delà de la première génération, on ne retrouve rien. Et Ombrédanne, recherchant la cause de « la maladie ulcéreuse intra-utérine » dont les sillons constituent pour lui une partie, écrit que « la cause de cette maladie ulcéreuse nous échappe complètement » et signale seulement le caractère héréditaire de ces malformations.

CHAPITRE II

Avant d'entreprendre plus longuement la description du sillon congénital et pour donner une idée de l'aspect le plus habituel des lésions qui nous intéressent, il nous paraît utile de rapporter ici, tirée d'une observation de Frœlich, faite en 1900, sur un nourrisson de 11 mois, la description des lésions du membre inférieur (Fig. 1 et 2).

« Le pied et une partie de la jambe sont notablement hypertrophiés. Il existe sur la face dorsale du pied une tumeur qui s'étend depuis la deuxième phalange des orteils jusqu'au-dessus du cou-de-pied où elle est arrêtée par un sillon sus-malléolaire profond. La tumeur déborde en avant, par sa masse, les orteils ; elle déborde latéralement la plante du pied et en arrière le talon, mais sans empiéter sur ces parties, qui sont à peu près normales.

« Au-dessus du sillon sus-malléolaire se trouve une nouvelle tumeur, sous forme de bourrelet, de 3 centimètres de largeur, limité par un deuxième sillon aussi profond : ce sillon siège à l'union du tiers moyen avec le tiers inférieur de la jambe.

« Enfin, le tissu cellulaire du reste de la jambe, aux points avoisinant le sillon, semble augmenté de volume et de même nature que la tumeur.

« Le sillon sus-malléolaire a 2 cm. 1/2 de profondeur ; il va jusqu'au tibia et au péroné, auxquels il semble adhérent.

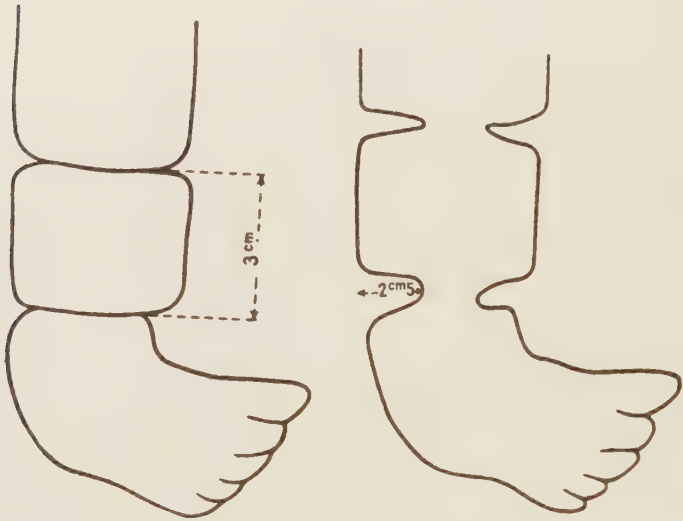


FIG. 1 et 2.

Aspect des lésions :

I. — Telles qu'elles se présentent à l'inspection.

II. — Quand on écarte les lèvres des sillons.

« Le deuxième sillon est également profond, mais il semble ne pas être adhérent au squelette. Ce dernier paraît rétréci au niveau du sillon et fortement hypertrophié au-dessus.

« La peau, sur la tumeur et sur le bourrelet sus-malléolaire, est d'aspect normal, mais elle est intimément adhérente aux tissus sous-jacents ; il est impossible de la plisser. »

ETUDE CLINIQUE, ANATOMO-PATHOLOGIQUE ET EVOLUTIVE DU SILLON ET DES LESIONS SOUS-JACENTES

I. — Etude clinique

LE SILLON.

Nous ne saurions mieux faire, pour décrire le sillon congénital, que d'en emprunter la description clinique à Grisel. Il a en effet été donné à cet auteur de réunir 46 observations se rapportant à une sorte de syndrome constitué par les lésions suivantes : sillons, amputations, syndactylies et pieds bots congénitaux. 26 de ces observations comportent des sillons.

L'auteur remarque, comme nous l'avons signalé à l'introduction, que le sillon des membres n'existe presque jamais seul, mais est toujours accompagné de sillons siégeant sur les doigts ou les orteils, puisque une observation seulement montre un sillon unique étranglant le 1/3 inférieur de la jambe. Ce fait intéressant est à opposer à l'amputation congénitale des membres qui est, au contraire, très souvent une lésion unique, en tant qu'amputation.

Sur les 26 cas de sillons rapportés :

— 1 seul siège au membre supérieur.

Et sur les 25 cas du membre inférieur, le sillon, unique ou multiple, siège 10 fois à droite, 10 fois à gauche, 5 fois aux 2, avec, comme proportion :

— 6 au niveau des condyles fémoraux,

— 7 au-dessous du plateau tibial,

— 12 au-dessus des malléoles,

d'où l'on remarque avec Grisel que *le siège d'élection du sillon congénital est l'extrémité inférieure de la jambe* au-dessus des malléoles, tant à droite qu'à gauche. C'est ce sillon sus-malléolaire qui lui sert de type pour la description que nous rapportons :

« Le sillon est complet ou partiel selon qu'il entoure complètement le segment du membre où il se trouve ou qu'il déprime simplement, au contraire, une des faces de ce segment.

Le sillon complet étreint le membre, soit perpendiculairement à son axe, soit obliquement ; la direction perpendiculaire est la plus habituelle.

Le sillon partiel, quel que soit sa profondeur à sa partie moyenne, se termine toujours par deux extrémités qui se terminent insensiblement sur le tégument. Le point le plus profond siège indifféremment, comme pour le sillon circulaire, sur la face antérieure, postérieure ou latérale du membre ; cependant, c'est le plus souvent sur la face interne, tibiale, que porte la dépression.

« Il existe encore des *sillons spiroïdes* qui sont complets en ce sens qu'ils entourent complètement le membre, mais fonctionnellement partiels, grâce à la

bande de tissu sain qui sépare leurs extrémités et s'oppose à l'étranglement du membre. » Ces sillons spiroïdes, fait remarquer Grisel, sont niés par Jeannel, mais ils ont été signalés par Broca, et Grisel lui-même en a 1 cas dans une de ses deux observations.

« Le sillon est souvent *superficiel*, c'est alors une simple dépression de la peau qui a conservé à ce niveau ses caractères habituels ou qui présente exceptionnellement un léger duvet (Variot et Chicotot) ou quelques poils (Campenon). C'est en regardant le sillon suivant son axe qu'on distingue le mieux, sur le profil du membre, la dépression qu'il forme et les reliefs légers qui le limitent.

« Lorsque le sillon est *profond* et d'une profondeur d'ailleurs variable, il présente les caractères habituels bien décrits par tous les auteurs :

« C'est une dépression analogue à celle produite par une ligature énergique, limitée par deux lèvres ou bourrelets dont le contact cache le fond même du sillon ; de hauteur variable, allant de quelques millimètres à plusieurs centimètres, alors que les parties molles sont divisées jusqu'à l'os. Quand on écarte les deux lèvres on les voit légèrement humides, de coloration normale, légèrement rosée, formées de peau saine, fine, comme translucide ; semblable, en tous points, à celles des plis normaux de la peau si profonds chez les petits enfants. Le fond est parfois recouvert d'un peu d'enduit sébacé. Ainsi, l'intégrité apparente de la peau est la règle, comme d'ailleurs son intégrité réelle histologique constatée et ses altérations

exceptionnelles. Nous devons signaler le fait de Bar qui constate, chez un nouveau-né, un sillon profond au-dessus du genou gauche qui coupait nettement la peau de la partie antérieure, mettant à nu le tendon du triceps et qui dut être suturé ; le fait de Leprévôt qui vit une cicatrice dans un sillon profond de la cuisse.

« De la profondeur du sillon dépendent, on le conçoit, sa mobilité ou son adhérence aux parties profondes et, à ce point de vue, on peut distinguer trois types :

a) Le sillon est *mobile* sur les parties molles sous-jacentes, mais même dans ce cas il est difficile de déterminer un pli de la peau au fond du sillon.

b) Le sillon est *adhérent* à l'aponévrose d'enveloppe et devient immobilisable ; c'est un fait fréquent pour le sillon malléolaire et comme au niveau de la face interne du tibia il y a très peu de mobilité des divers plans qui recouvrent la surface osseuse, le sillon est adhérent au squelette. Malgré cette adhérence à l'aponévrose, les veines et les nerfs superficiels ne sont pas interrompus. Cette adhérence de la peau à l'aponévrose entraîne une gêne des mouvements de l'articulation sous-jacente en l'empêchant de se prêter suffisamment et d'aussi loin à la distension qu'elle subit normalement pour permettre ses mouvements.

c) Le sillon *a sectionné* les parties molles et *adhère au squelette*. Dans ce cas, le sillon est extrêmement profond et cependant recouvert d'une peau intacte.

LES LÉSIONS SOUS-JACENTES

Après cette description, Grisel étudie ce qui se passe au-dessus et au-dessous du sillon :

- au-dessus le membre est normal ;
- au-dessous, il est atrophié, ou normal, ou hypertrophié.

Pour Grisel, l'atrophie semble le fait le plus habituel, mais il dit bien qu'il peut y avoir atrophie sans sillon sous-jacent et que celui-ci n'en est pas le facteur absolument nécessaire.

Quant à l'*hypertrophie* elle existe assez souvent cependant et les auteurs qui ont étudié les hypertrophies congénitales font du sillon une de leurs multiples causes.

En tous cas, cette hypertrophie n'est le fait, nous l'avons signalé à l'introduction, que des sillons circulaires complets. Suivant la classification de Kirmisson, c'est une *hypertrophie irrégulière* puisqu'elle n'intéresse qu'un segment de membre, ou, si on se rapporte aux classifications établies par Lannelongue, c'est une *fausse hypertrophie*. Nous en verrons ultérieurement les caractères.

Enfin, pour terminer son étude du sillon sus-mal-léolaire proprement dit, Grisel signale que dans la grande majorité des observations qu'il lui a été donné de voir, la sensibilité est normale et il n'y a pas de troubles névritiques.

Continuant à nous rapporter à lui, nous voyons que « tout ce qui a été dit pour les membres est applicable aux doigts et aux orteils ».

« Les modifications de volume, de forme, de couleur, de direction présentées par la partie du doigt sous-jacente au sillon sont nombreuses et intéressantes. D'une façon générale, dans les cas légers et moyens, le squelette est respecté. Dans les cas graves, au contraire, où le sillon entoure un pédicule seulement fibreux, il ne reste, dans la masse mobile qui représente l'extrémité du doigt, qu'un petit noyau ostéocartilagineux et, plus souvent encore, que du tissu fibro-graisseux. Si, dans les cas habituels, où le sillon est seulement en partie adhérent aux gaines et au squelette, les phalanges et leurs articulations existent, elles sont néanmoins déviées, présentant des déviations latérales ou des inflexions permanentes. »

II. — Anatomie pathologique

Abordant maintenant l'étude anatomo-pathologique des lésions, nous verrons successivement le sillon, les lésions sous-jacentes.

LE SILLON.

Un examen histologique pris entre plusieurs nous apprend que « l'épiderme du sillon congénital est normal ; les glandes sudoripares sont petites, les papilles

normales ; au-dessous du derme des trousseaux de fibres conjonctives épaisses et serrées et quelques fibres élastiques se poursuivent jusqu'au périoste ». (D^r Hoche dans obs. de Frœlich.)

Tous les auteurs reconnaissent l'intégrité de l'épiderme ; cependant Grisel fait observer que « l'intégrité de l'épiderme et d'une partie du derme ne semble vraie que pour les sillons produits sans un écrasement physiologique de la peau sur les plans profonds, cas du sillon sus-malléolaire ; mais dans les sillons des doigts, l'épiderme est altéré et le derme est fibreux, n'ayant ni papilles, ni glandes ».

En tous cas, l'étude histologique du sillon congénital montre bien l'absence de toute évolution inflammatoire.

LA LÉSION SOUS-JACENTE.

L'étude anatomo-pathologique qui en a été faite est celle de l'hypertrophie, parce que c'est elle que l'on traite, elle qui intéresse les auteurs.

Nous en prenons l'examen macroscopique à Frœlich qui, dans la Revue d'Orthopédie de 1900, en rapporte un cas de Reinbach absolument superposable au sien : « Le derme est considérablement augmenté de volume et le tissu cellulaire sous-cutané énormément hypertrophié ; ce dernier a l'aspect d'une masse jaunâtre, presque homogène, lardacée plutôt que fibreuse ; même à un examen approfondi il est difficile de découvrir un tissu réticulé à mailles plus ou moins larges

circonscrivant des parties moins denses. La pression ne fait sourdre aucun liquide de la tranche du tissu.

Bize et Grisel ajoutent à ce tableau, en montrant bien le caractère vraiment éléphantiasique de cette hypertrophie et en font un pseudo-éléphantiasis ou « *éléphantiasis congénital* ». Ce dernier terme a été consacré par Virchow, qui s'y est particulièrement intéressé, ainsi que les auteurs allemands.

Deux ordres de lésions, disent Bize et Grisel, sont à envisager :

— les unes primitives, constituées par le sillon sus-malléolaire et peut-être aussi par un lipome diffus du pied si souvent associé au sillon (Reclus) ;

— les autres secondaires, constituées par l'œdème progressif par stase lymphatique due à l'arrêt de la circulation superficielle par adhérence circulaire du sillon à l'aponévrose jambière. L'examen histologique de la masse hypertrophiée a montré la réalité de la coexistence de ces éléments : l'infiltration œdémateuse et l'adipose.

En effet, à l'examen de la face dorsale du pied, les lésions sont d'infiltration œdémateuse : « La peau se présente avec ses caractères normaux ; l'épiderme est bien développé, le derme est formé de faisceaux conjonctifs assez volumineux devenant plus déliés dans la zone papillaire, sa face profonde se continue avec le tissu cellulaire sous-cutané. C'est dans ce tissu que les lésions sont localisées. L'aspect est caractéristique de l'œdème par stase circulatoire : faisceaux conjonctifs très fins dissociés par une abondante sérosité ;

fibres élastiques reconnaissables à leur aspect ondulé, cellules conjonctives fines, fusiformes ou étoilées, réunies par de fins prolongements protoplasmiques. Les cellules migratrices sont très nombreuses, les mononucléaires prédominent. C'est surtout autour des vaisseaux que ces éléments abondent, la plupart des vaisseaux de petit calibre sont entourés d'un véritable manchon de cellules lymphatiques. Les vaisseaux eux-mêmes sont modifiés. D'une façon générale, leur tunique externe est très épaissie et les vaisseaux cheminent dans le tissu cellulaire œdémateux, entouré d'une gangue fibreuse. Cette disposition paraît entraîner une diminution d'élasticité des parois qui ne sont pas rétractées et la tunique interne des artères n'est pas plissée. Les veines sont dilatées. Ce sont surtout les lymphatiques qui présentent un calibre très supérieur à la normale, aussi bien dans le derme que dans le tissu cellulaire sous-cutané. »

Quant à ce qui concerne l'adipose entrant dans la constitution de la masse éléphantiasique, les auteurs remarquent que dans le cas dont ils étudient l'histologie qui vient d'être rapportée, « l'adipose est non pas diffuse — comme c'est le cas le plus fréquent dans une tumeur sous-jacente à un sillon sus-malléolaire — mais limitée ». En effet, ils n'ont pas retrouvé d'adipose sur la face dorsale du pied qui est uniquement distendue par l'œdème lymphatique. L'adiposité se trouve régulièrement disposée dans l'épaisseur de la lèvre inférieure du sillon congénital sus-malléolaire et forme là un anneau situé entre la face profonde du

derme et l'aponévrose jambière, qui touche en haut au sillon et en bas est contigu à la masse plus volumineuse du tissu cellulaire œdémateux, fibroïde.

Nous ne saurions quitter cette étude anatomo-pathologique sans encore rapporter l'avis de deux auteurs autorisés : Broca et Bar, cités par M. Ombrédanne.

Broca dit : adipose et œdème chronique, mais ne semble pas apporter de preuves à l'appui de cette assertion.

Bar, lui, poursuit un examen histologique d'une telle lésion, constatant « une dermite fibreuse hypertrophique avec ectasie des vaisseaux lymphatiques » et l'existence d'une fistule lymphatique s'ouvrant dans le sillon de striction.

Quant à M. Ombrédanne lui-même, il pense qu'il y a dans la lésion sous-jacente plus qu'un simple œdème chronique, car il a eu cliniquement la sensation de lipôme dont parle Broca, beaucoup plus que l'impression d'un œdème réductible et prenant le godet et il « interprète cette sensation comme celle que donnent les lymphangiomes diffus, des joues, des lèvres par exemple ». Il fait, de plus, remarquer que ayant excisé la bride annulaire, s'il a pu observer la diminution considérable du volume du pied, il a pu aussi observer dans les jours qui ont suivi l'intervention une augmentation de la tuméfaction dans des proportions qui ont pu devenir inquiétantes pour régresser ensuite ; d'autre part, même sans intervention la tumeur éléphantiasique est susceptible de brusques variations de volume, tous caractères, pense M. Ombré-

danne, beaucoup plus de *lymphangiome diffus* que d'œdème chronique par striction.

Enfin, un fait important confirme ces dires : tous les éléments histologiques de Bar sont rigoureusement applicables aux lésions anatomiques de lymphangiomes diffus.

RADIOGRAPHIE.

Pour compléter la description et l'anatomie pathologique du sillon congénital nous dirons quelques mots de la radiographie. Ils nous renseignent utilement sur l'état du squelette au niveau et au-dessous du sillon, ce que fait parfois difficilement la clinique.

La radiographie peut montrer :

— un certain degré de rétrécissement de l'os au niveau du sillon et reprise du volume normal au-dessous ;

— ou encore une atrophie du segment squelettique sous-jacent.

Elle montre souvent qu'il n'y a pas la moindre atteinte osseuse dûe au sillon : au milieu des parties molles singulièrement étranglées, le squelette jambier, tibia et péroné, passe intact. Aux pieds et aux mains le même fait se produit.

III. — Evolution

D'après tout ce qui précède on a pu voir que seul le sillon congénital dont le pronostic et l'évolution

vont nous intéresser est celui qui entraîne une hypertrophie sous-jacente, c'est-à-dire le sillon circulaire complet.

En effet, on a pu voir également que si le sillon congénital, une fois constitué, n'a ni caractère inflammatoire, ni évolution propre, classiquement il agit mécaniquement en mettant obstacle à la circulation superficielle. Pour les auteurs, que cette action mécanique soit l'apanage du sillon circulaire complet est démontré par le fait que : « l'œdème du segment sous-jacent ne se produit jamais dans le cas de sillons très profonds, mais spiroïdes. Broca a signalé un cas de sillon spiroïde sus-malléolaire avec section et fusion tendineuse, section de la tibiale postérieure, fracture du péroné, dans lequel le pied ne présentait pas de gêne circulatoire » (Bize et Grisel).

Quant aux lésions anatomo-cliniques sous-jacentes au sillon, les auteurs ont bien observé qu'il y a intérêt capital à ne pas laisser les lésions telles quelles après la naissance, car elles sont susceptibles de modifications.

En effet, même considéré absolument comme non évolutif, le sillon congénital n'en agit pas moins — pour les classiques, nous venons de le dire — comme un lien inextensible. Reclus, qui le premier traita ces lésions, dit bien : « Il est à craindre que la striction permanente et progressive provoque de graves accidents par un double mécanisme : d'une part, la bride annulaire ne peut-elle pas, à l'égal du tissu cicatriciel, se resserrer de plus en plus sur les parties sous-

jacentes ? et celles-ci, d'autre part, ne peuvent-elles pas, grâce à l'accroissement physiologique du membre, s'étrangler sur la bride annulaire ? » Reclus montra à cet appui qu'« il suffit de dénouer la ligature, d'exciser seulement une partie du lien circulaire, pour que cessent définitivement les phénomènes de compression ».

Les graves accidents dont il parle et qu'ont observés tous les auteurs sont :

— la tendance extensive de la tumeur éléphantiasique ;

— la constitution progressive d'un segment sous-jacent littéralement informe, aux articulations englobées dans la masse éléphantiasique qui les bloque par son volume même ; segment disgracieux, lourd et impotent, de ce fait même souvent gênant et inutile, demandant alors l'amputation.

Cependant, il n'est pas nécessaire que les lésions atteignent ce volume pour justifier l'intervention. En effet, Ombrédanne, justement parce qu'il voit dans les lésions sous-jacentes autre chose que la simple conséquence d'une striction — le lymphangiome diffus étant pour lui une sorte de dystrophie qui accompagne le sillon — a bien montré :

— d'une part les brusques variations du volume de la tumeur ;

— d'autre part — et ce caractère seul suffit à imposer l'intervention — l'infection très facile des lymphangiomes diffus, la possibilité de lymphorrées parfois si abondantes qu'elles peuvent en être inquiétantes.

Tout ce que nous venons de dire de l'évolution des lésions sous-jacentes est le fait du sillon congénital habituel, considéré comme non évolutif.

Nous verrons cependant, par l'observation de MM. Ombrédanne et Lacassie, dont nous parlerons longuement à la pathogénie, qu'il a été donné à ces auteurs d'observer des sillons évoluant après la naissance. Potel également écrivait en 1914 que parfois « il semble que le processus qui a déterminé la formation du sillon ait tendance à s'accroître et on a vu, après la naissance, le sillon devenir progressivement plus profond, puis le squelette finit par disparaître, l'extrémité distale n'étant plus retenue au reste du membre que par une bride de téguments comprimés, puis la section devient complète et l'on se trouve en présence d'une amputation spontanée ». Potel énonçait alors que ce processus que l'on a pu suivre après la naissance peut d'ailleurs s'effectuer au cours de la vie intra-utérine. Mais on sent alors que l'interprétation de ce mode d'évolution touche à la pathogénie et non plus directement au chapitre ; aussi, revenant au sillon habituel, non évolutif, non inflammatoire, on voit donc en résumé que le pronostic du sillon congénital circulaire complet est sérieux, d'une part par la nature même de la lésion sous-jacente ; d'autre part par l'importance même du volume qu'elle peut atteindre.

Cette double éventualité impose donc le traitement chirurgical conservateur pratiqué aussitôt que possible, traitement dont nous parlerons tout à l'heure longuement.

Cependant, nous ferons auparavant un important chapitre de pathogénie qui s'efforcera de montrer ce qui, avant la naissance, a pu entraîner la formation de sillons congénitaux. C'est ce que nous essaierons de faire dans la deuxième partie de ce travail.

DEUXIEME PARTIE

CHAPITRE PREMIER

LA PATHOGENIE

C'est à dessein que nous sommes arrivé jusqu'à ce chapitre sans avoir fait l'historique du sillon congénital. Le faire serait faire l'exposé de toute la tératologie et l'on sait que l'étude de celle-ci remonte aux plus anciens auteurs.

Ce n'est donc pas à proprement parler l'historique du sillon congénital que nous ferons, mais celui de sa pathogénie. Celle-ci, en effet, est jalonnée de dates. A certaines répond l'apparition d'une théorie nouvelle qui fut en vogue pendant une période plus ou moins longue et les périodes chevauchent souvent. Aussi, bien que nous rapportant à plusieurs auteurs pour les passer en revue, garderons-nous la distinction de M. Ombrédanne en trois périodes principales, qui nous conduiront jusque vers 1900 (Thèse de Rousseau)-1904.

Nous verrons ensuite avec Potel, en 1914, le réex-

posé des conceptions classiques ; c'est encore celles de la plupart des chirurgiens de l'époque, mais Potel les critique très sérieusement et elles ne le satisfont pas ; cependant, il en reste là, sans apporter de nouvelle conception.

Enfin, nous terminerons par la théorie qu'Ombredanne a donnée et qu'il oppose avec raison aux conceptions classiques.

Nous avons consulté beaucoup d'auteurs pour l'étude de la pathogénie des sillons congénitaux, mais les emprunts les plus nombreux ont été faits à la thèse de Rousseau, à Potel, à Ombrédanne enfin, ainsi qu'à Paiseau, qui en rapporte la théorie.

Nous commencerons donc par l'exposé des trois périodes dont nous avons parlé :

Première période

Dans une première période, c'est en dehors de l'embryon, au niveau de ses annexes ou de l'utérus même, qu'est cherchée la cause de la malformation.

En 1595, Weinrich signale le premier l'étroitesse de la matrice et les lésions des membranes.

En 1825, MONTGOMÉRY est le premier à parler des brides amniotiques : pour lui, certaines viennent comprimer plus ou moins les membres du fœtus et peuvent provoquer des malformations. Il avait été témoin d'un cas d'amputation congénitale vraie de la jambe et, au moment de la naissance, avait retrouvé un pied détaché, correspondant, dit-il, à la taille que ce segment devait avoir à la 10^e ou 12^e semaine de la vie de l'embryon.

Après lui, GEOFFROY SAINT-HILAIRE, en 1840, fait un travail important sur les malformations congéni-

tales. Il incrimine à la fois les pressions de l'amnios sur l'embryon et la possibilité d'adhérences entre l'embryon et l'amnios.

Puis Braun, Crédé et surtout DARESTE vont parler des adhérences. Dareste, en 1882-91, apporte le gros appoint de la pathologie expérimentale : il a montré sur des animaux, qu'en produisant des lésions de l'amnios, on pouvait provoquer également des lésions du fœtus. Ses parties « accidentellement en contact » ou contre l'amnios sont susceptibles de contracter des adhérences du fait de « la propriété que possèdent les tissus embryonnaires de s'unir entre eux ».

KIRMISSON rappelle la théorie de Dareste. « Si l'on veut bien pénétrer, écrit-il, les causes des malformations, il faut se représenter que pendant les premiers mois de la gestation, les différentes membranes de l'œuf ont bien plus d'importance que l'embryon lui-même. La source des anomalies, ce sont donc surtout les maladies des membranes de l'œuf et en particulier de l'amnios. » Kirmisson conclut aussi comme très démonstratif le fait que Béraud avait, en 1861, montré à la Société de Chirurgie, une bride amniotique aboutissant à un sillon congénital de la jambe.

Enfin LANNELONGUE et d'autres donnent tout particulièrement le pas aux adhérences faisant intervenir une inflammation préalable qui aurait pour origine, pour Lannelongue, la syphilis.

Deuxième période

Elle est marquée par une réaction contre la période précédente et son dogme : toute malformation congénitale répond à une affection des membranes embryonnaires ou de l'utérus.

Cette réaction présentera tour à tour : la théorie nerveuse, la théorie de l'aïnhum, la théorie sclérodermique.

I. — Déjà, en effet, vers 1817, Bécлар, puis Jules Guérin soutinrent l'hypothèse qu'à l'origine de ces malformations, existait une lésion du système nerveux les conditionnant. Cette *théorie nerveuse* ne semble pas avoir pris corps à l'époque.

II. — Vers 1867, Da Sylva parla de l'aïnhum, maladie acquise, connue chez les nègres, commençant par le 5^e orteil, évoluant de manière progressive et capable d'aboutir à des amputations pathologiques. Et quand vers 1880 et 1881, les observations toutes nouvelles de cette maladie qu'on rencontrait chez les peuplades au teint coloré, furent communiquées par les médecins de la marine en Europe, plusieurs chirurgiens crurent à l'analogie de cette affection et des amputations congénitales (celles-ci comprenant les sillons et les amputations proprement dites).

Rousseau explique qu'on pensa à faire cette analogie « parce qu'on avait remarqué que certaines des amputations ne s'étaient pas montrées à l'accouchement accompagnées de débris de membranes ou de parcelles de brides amniotiques ». Guyot, Fontan, Lanne-

longue en 1881 ; son élève Latniral et Reclus, en 1883 ; Proust et Legroux, en 1899 assimilent les deux affections.

Mais une réaction contre cette identité se produit à la suite de Rochard, en 1883, avec Trélat, en 83, J. Roux en 88, Reclus et Lannelongue, en 1889, ce dernier confessant, dit Rousseau, qu' « il est revenu de sa manière de voir ». Tous concluent à la non-identité.

En effet, comme le montre Rousseau, on voit que l'aïnhum ne ressemble en rien aux brides amniotiques et aux amputations congénitales :

D'abord, la nature même des lésions le prouve : Rochard écrit, en 1883 : « La rainure devient de plus en plus profonde, puis il se fait une section, l'os s'étant résorbé graduellement. Résorption de la phalange et de la phalangine, néoformation du tissu graisseux qui, quelquefois, prend des proportions énormes, remplaçant l'os, le périoste, les cartilages et les tendons. Puis il se constitue un faisceau fibreux résistant antéro-postérieur. L'épiderme est très épaissi, le derme à peu près normal ou aminci, aux papilles effacées. » Or, ce ne sont pas là les caractères que nous avons vus à l'anatomie pathologique du sillon congénital.

Beaucoup d'autres caractères montrent également la différence entre les deux affections.

L'aïnhum survient chez l'adulte seulement ; exceptionnellement chez la femme ; chez les races colorées, et ceci est un caractère important ; a des lésions bien localisées, atteignant le 5^e orteil ou quelquefois le 4^e, mais seulement ceux-ci ; a une évolution progressive

jusqu'à altération des os et séparation du moignon ; ne s'accompagne d'aucune autre malformation.

Le sillon congénital, au contraire, s'est produit pendant la vie intra-utérine ; atteint les deux sexes et la race blanche ; a des localisations moins particulières, souvent multiples et disséminées ; a une marche très lente, conduisant exceptionnellement à l'amputation, s'accompagne d'autres malformations.

III. — Aussi, dit Rousseau, l'hypothèse de l'analogie avec l'aïnhum rejetée, en a-t-on fait une autre et on a cru pouvoir établir des rapports entre les amputations et l'une des formes la plus singulière de *sclérodémie* qu'a décrite Mirault, d'Angers, sous le nom de sclérodémie à forme annulaire et Ball sous celui de sclérodymie.

Latmiral et Bouttier, dans leur thèse, soutinrent cette manière de voir. mais Rouget, en 1889, repoussa cette opinion. En effet, comme pour l'aïnhum, on voit avec Rousseau, les signes différentiels des deux affections. Nous savons les caractères des sillons congénitaux. Or, la sclérodémie, même de forme particulière, survient surtout de 20 à 40 ans, chez le sexe féminin : aux doigts, avec possibilité de prise simultanée des deux mains, flexion forcée des doigts, contraction, atrophie musculaire, atrophie et résorption phalangienne ; température parfois abaissée. Quant à l'anatomie pathologique, elle montre l'atrophie de l'épiderme, le développement exagéré du tissu conjonctif, des corps papillaires aplatis ou même disparus par places ; or, dans les sillons congénitaux, le tissu con-

jonctif est bien exagéré, mais les papilles ne sont pas altérées et l'épiderme est normal. Nous venons donc de voir que la théorie nerveuse, la théorie de l'identité avec l'aïnhum, avec la sclérodermie, ont été rejetées à tour de rôle. D'ailleurs, entre temps, Mathias Duval, en 1890, s'était montré éclectique : il admettait les sections traumatiques par le cordon ombilical, par les brides amniotiques, et aussi par un aïnhum « qui était une maladie » et non un accident.

Alors, les amputations et les sillons congénitaux « n'étant pas une forme particulière d'une maladie connue », on revint donc, dit Rousseau, à la théorie qui fait des brides et des amputations congénitales des lésions produites par un étranglement : que celui-ci soit occasionné par le cordon ombilical ou par des brides amniotiques. C'est là la théorie mécanique pure qui triomphe dans ce qu'Ombrédanne appelle la 3^e période.

Troisième période

THÉORIE MÉCANIQUE

Montgomery avait parlé en premier d'un agent d'étranglement ou de compression ; c'est sur lui que tous les auteurs s'appuient de nouveau.

En 1876, en effet, Duplay distingue parmi les vices de conformation congénitaux des membres, ceux qui sont dus à un trouble survenu dans l'évolution nor-

male, tandis que les autres sont produits par un agent de mutilation.

Nous venons de voir que cet agent peut être : le cordon ombilical, les brides amniotiques. Nous rappellerons aussi rapidement que possible ce que les auteurs en ont dit à cette période. Puis, travaillant surtout, pour cette partie de la pathogénie, d'après la pathogénie étudiée par Rousseau, nous verrons ce que cet auteur pense de ces conceptions et comment, à son tour, il expose la théorie de l'origine nerveuse qui est son opinion et celle de l'auteur allemand Reinbach et de l'auteur anglais Owen.

La striction par le cordon a eu pour promoteurs : Cruveilhier, disant des sillons et amputations : « Le mécanisme de cette section est celui de la section d'une artère par le fil de ligature qui l'étreint, la constriction amène l'inflammation, celle-ci a pour conséquences la fragilité des tissus que le cordon divise alors avec la plus grande facilité. »

Hillairet et Holmès, pensant que la compression exercée par le cordon ou par des fausses membranes cor-diformes, peut amener l'amputation.

Puis, tandis que Menzel ne voit dans le sillon congénital qu'un retrait de la peau, la théorie du sillon par brides amniotiques a de nombreux partisans :

Watkinson, Béraud et plus tard Poirier, qui s'exprime ainsi : « C'est par les brides et les adhérences, résultats de divers processus pathologiques, qu'il faut expliquer la plupart des amputations congénitales. »

Cette phrase exprime la pensée de la plupart des au-

teurs. En effet, la grande majorité attribue l'origine des brides amniotiques à des adhérences entre le fœtus et la membrane amniotique.

DARESTE, on l'a vu à la première période, après expérimentation sur l'animal, avait déjà émis l'idée que « en raison de l'étroitesse du capuchon amniotique et du peu de liquide, il peut se former des adhérences entre l'amnios et l'embryon, sous forme de brides pouvant déterminer des compressions et des tractions ».

KIRMISSON, en 1898, est convaincu de l'action causale des brides amniotiques.

VIRCHOW pense que les adhérences seraient dues à une inflammation localisée de l'embryon ou de la membrane, inflammation qu'un traumatisme a pu provoquer. Pour KUMMEL, cité par REINBACH, ces adhérences doivent se produire à un moment très rapproché de sa fécondation : de la 3^e à la 10^e semaine, moment où la membrane amniotique, comme une cuticule mince, recouvre l'embryon dont elle n'est pas encore séparée par le liquide amniotique.

Enfin c'est de tous les auteurs, FRÖELICH qui, en 1900, expose le mieux le mécanisme de la théorie classique : « Il n'y a pas d'impossibilité à admettre, dit-il, que les adhérences puissent naître sans inflammation et sans trauma, par le contact prolongé de la membrane avec l'embryon, si le liquide tarde à se produire. Dès que cette adhérence existe, deux facteurs, la pesanteur et l'augmentation du liquide amniotique qui s'insinue entre l'embryon et la membrane, tendent à allonger la bride. Cet allongement se fait aux dépens

de la membrane qui se soulève en cône, et aux dépens du fœtus dont le point adhérent et les points voisins sont étirés et s'amincissent. Ces filaments qui peuvent être multiples, une fois tendus à travers le liquide amniotique, il est facile de comprendre comment les membres du fœtus se prennent dans leurs mailles et comment des filaments peuvent s'enrouler autour d'eux, y produire des sillons plus ou moins profonds et même les sectionner. »

Pour tous les auteurs, bien que pourtant ils attribuent à la bride un rôle de striction, la bride ne paraît pas d'une grande consistance ; elle est, ou bien un prolongement filiforme amniotique ou fœtal, comme nous venons de le voir ; ou bien (Bar et Maher) formée de fibrine, réduite parfois à l'état de fil ; Grisel, dont nous parlerons plus loin, reconnaît que ces attaches sont « bien légères », mais ne leur en admet pas moins un rôle d' « écraseur linéaire ».

Nous allons voir maintenant les idées de Rousseau sur ce que nous venons de rapporter, mais auparavant citons ce que disent Lannelongue et Ménard, en 1891, faisant ainsi preuve de prudence et d'esprit critique : « Le plus souvent, disent-ils, on ne recueille aucune espèce de preuve matérielle permettant de rattacher à la compression amniotique les anomalies d'origine embryonnaire. Il en résulte qu'on doit se montrer sobre de conceptions théoriques trop exclusives. »

Abordant donc Rousseau, on voit que, en ce qui concerne la constriction exercée sur les membres par le cordon ombilical, malgré les exemples donnés par

ceux qui soutiennent cette hypothèse, cet auteur pense que, pour être la cause de brides profondes et peu larges comme celles qu'il a observées, « le cordon est trop volumineux au 3^e ou au 5^e mois de la gestation, — époque à laquelle seulement il pourrait faire une amputation, le fœtus étant bien formé ». — Il est encore plus impossible, ajoute-t-il, que les circulaires du cordon puissent alors pénétrer dans les espaces interdigitaux et faire autant de sillons qu'il y a d'orteils, comme dans une observation de Parrot.

Abordant la constriction exercée par les brides amniotiques, Rousseau, rappelant le mécanisme des brides par étroitesse du capuchon amniotique, rareté du liquide amniotique, adhérences, fait remarquer que ceci peut être vrai et expliquer l'ectromélie, l'hémi-mélie, etc..., mais s'entend pour l'embryon de 2 mois à 2 mois et demi ; mais pour un fœtus de 4, 5, 6 mois, ce ne sont plus des arrêts de développement, mais des sillons, des amputations que devront faire ces brides. Pour pouvoir mieux discuter ces brides et leur mode d'action, il expose alors la théorie de Jeannel.

Cet auteur distingue : des brides interamniotiques, qui vont d'une partie de l'amnios à l'autre ; des brides amniotico-fœtales, qui vont du fœtus à la membrane amniotique. Ces dernières sont plus plausibles ; toutefois, ces « brides extrinsèques », suivant l'expression de Guéniot, ne sont pas la cause première des sillons et amputations observés, mais sont bien des lésions secondaires puisque, dit Jeannel, « il a fallu une ulcération de la surface du fœtus pour qu'elles puissent

s'y implanter, l'épiderme sain foetal étant un obstacle absolu à la greffe amniotique ». Il peut se faire alors, d'après Jeannel, que ces brides amniotico-foetales entourent les membres, opèrent des tractions sur eux, et finalement, aidées par les ulcérations préexistantes, occasionnent l'amputation.

Alors, Rousseau faisant appel à l'anatomie pathologique, fait remarquer que « quelles que soient les brides extrinsèques qui entrent en jeu, leur striction devrait produire, soit une atrophie, soit une ulcération et une cicatrice des parties lésées sous-jacentes. Dans la pièce anatomique constituée par une « bride congénitale », il existe une bride intradermique ;..... et l'histologie trouve les caractères d'une lésion intrinsèque ; ce qui se trouve d'ailleurs confirmé par ce que dit Jeannel ».

Les lignes qui précèdent sont très intéressantes, car on y remarque certaines objections à la théorie classique et l'on voit que, à cette période où a régné la théorie mécanique, Jeannel, Guéniot et Rousseau ont bien pensé que, quelles que soient les brides décrites, il faut, pour que se produise la lésion qui intéresse tous les auteurs, — sillon ou amputation, — une altération préexistante des tissus foetaux. Notons bien cela.

Alors, cherchant à son tour une pathogénie aux sillons et amputations, Rousseau cherche un facteur à son avis « complètement en rapport avec l'anatomie

pathologique », et il expose sa *théorie des troubles trophiques*.

D'ailleurs, il n'avait pas été seul à y penser. Après l'exposé de la conception classique, Froelich nous dit que, si la plupart des auteurs l'admettent, certains cependant se sont demandé, devant quelques observations, s'il ne pouvait pas y avoir un processus différent.

Chaussier, déjà, croyait à une gangrène spontanée. opinion confirmée par la découverte d'un segment de membre amputé absolument sain retrouvé dans le liquide amniotique.

Reinbach a émis l'hypothèse que les sillons pouvaient être la conséquence d'une altération du système nerveux trophique.

Owen dépeint des constrictions annulaires, « *annular constrictions* », et Rousseau pense que cet auteur ne veut pas parler d'autre chose que de troubles trophiques et il rapporte les paroles d'Owen : « On rencontre les constrictions annulaires sur les membres ; elles s'étendent comme une profonde et étroite fossette presque jusqu'à l'os ; elles sont attribuables à une simple erreur de développement plutôt qu'à la constriction de ligatures circulaires, résultats de dépôts inflammatoires intra-utérins.

Et Rousseau, après avoir cité Owen, expose tout ce qui lui fait penser à une origine nerveuse. Nous le rapportons textuellement :

« La coïncidence des malformations qui accompagnent ordinairement ces brides congénitales chez un

même sujet, le pied bot, par exemple, dont l'origine trophique est bien démontrée par quelques auteurs, ne suffit-elle pas pour les ranger sous la même étiquette ? De même qu'ils provoquaient des lésions par atrophie, de même aussi ces troubles trophiques peuvent se traduire par une néoplasie ou une hyperplasie des tissus existants. Que ces troubles trophiques se montrent au niveau du derme plutôt qu'au niveau d'un groupe musculaire, là par une néoplasie, ici par une atrophie, et voilà notre bride congénitale, notre pied bot formés. Lésions des ganglions des racines postérieures ? des centres nerveux ? irritation morbide des nerfs ? question à l'étude, mais il n'en est pas moins vrai que les troubles trophiques existent. »

Et ainsi Rousseau termine ce chapitre en concluant que la bride congénitale est une lésion intrinsèque, à son avis, une lésion trophique.

Tout ce que nous venons de dire de cette 3^e période est résumé dans ce que disent Bize et Grisel, élèves de Kirmisson, en 1903-1904 ; pour eux, les brides relèvent, soit d'une ulcération cutanée par un trouble trophique résultant lui-même d'une lésion nerveuse, soit d'une infection du fœtus (conception initiale de Montgomery), soit enfin d'une compression entre l'embryon et l'amnios, ce qui s'apparente à l'idée de Dareste.

En résumé, jusque vers 1900-1904, la théorie des brides amniotiques a primé, mais pourtant elle a été très discutée et on lui a préféré parfois diverses théories dont les plus importantes ont été : l'analogie avec

l'aïnhum, avec la sclérodermie, la théorie des troubles trophiques. Mais celles-ci ont été à leur tour, comme nous l'avons vu, réfutées, puis abandonnées, quelquefois même par ceux qui les avaient émises.

Ainsi donc, pendant plusieurs années, on ne disputa plus ; la théorie des brides amniotiques fut généralement admise.

En 1908, Frœlich qui avait exposé quelques années plus tôt le mécanisme classique des brides amniotiques, ne songe pas à le discuter à nouveau quand il rapporte l'observation complète d'un sillon congénital suivi et traité.

En 1914, BROCA écrit, en parlant des sillons : « C'est une lésion mécanique presque sûrement. » Ombrédanne, toutefois, fait remarquer que ce « presque » est « une restriction singulièrement suggestive sous la plume de Broca ».

Quoi qu'il en soit, dans la *Revue de Chirurgie* de 1914-15, POTEL peut écrire qu'à l'époque, la quasi-unanimité des chirurgiens pense que sillons et amputations congénitales sont produits par des brides amniotiques qui compriment les membres du fœtus, brides dont on a même décrit différentes espèces : inter-amniotiques, amniotico-fœtales, fœto-fœtales. Pourtant cet auteur discute largement cette opinion.

« Cette théorie est loin d'être à l'abri de toute objection », dit-il, et nous résumons dans les lignes qui suivent ses propres objections.

En admettant même une « inflammation hypothé-

tique » de l'amnios, il se demande comment les minces membranes amniotiques décrites par les auteurs et accusées de striction, pourraient amener des amputations complètes intéressant à la fois les téguments, les muscles et le squelette du fœtus.

En admettant également l'adhérence d'une bride au fœtus, il faudrait trouver sur le fœtus « les traces d'une inflammation, des traces de cicatrices, la disparition de l'épiderme normal, etc... » ; or, l'anatomie pathologique et l'histologie montrent que les portions superficielles du revêtement tégumentaire sont normales ; seules les parties profondes du derme forment l'anneau scléreux qui paraît être lui-même, dit Potel, la propre cause de la striction.

Enfin, Potel ne comprend pas pourquoi la compression exercée par de telles brides se fait pour ainsi dire toujours perpendiculairement à l'axe du membre, pourquoi les sillons sont presque toujours circulaires, surtout si l'on songe que les doigts du fœtus sont primitivement réunis par une membrane et qu'ils sont bien peu volumineux à l'époque où la compression doit commencer à s'établir ».

Pour terminer, l'auteur s'étonne que deux brides différentes puissent faire, chacune de leur côté, aux doigts et aux orteils, par exemple, des lésions régulières au même niveau de part et d'autre.

Potel conclut donc ses objections en trouvant que la théorie amniotique est loin d'être satisfaisante. Il en reste là et n'apporte pas personnellement de nouvelle hypothèse, mais il écrit que « peut-être des exa-

mens histologiques répétés pourront, dans l'avenir, donner la clef d'un problème difficile à résoudre ».

Maintenant, avant d'aborder la théorie d'Ombredanne, nous allons résumer rapidement l'état de la question au moment où il a émis son hypothèse ; la théorie mécanique a, la plupart du temps, régné en maîtresse, mais on l'a discutée :

— à une certaine époque, nous l'avons vu, la théorie nerveuse, l'analogie avec l'aïnhum, l'analogie avec la sclérodermie ont tenté de la supplanter.

— d'autres auteurs également — Jeannel, Guéniot et Rousseau, comme nous l'avons souligné au moment — ont pensé à la nécessité d'une altération préexistante des tissus fœtaux.

— Potel, nous venons de le voir, s'est refusé à admettre la bride comme cause mécanique des lésions décrites.

— enfin, en 1925, Desnoyers qui, dans sa thèse, écrit que le cordon ombilical peut également, en s'enroulant autour des membres, former des sillons profonds ou même aboutir à l'amputation « in utero », dit que cela se fait « par un mécanisme analogue à celui, *d'ailleurs discuté aujourd'hui*, des amputations et sillons congénitaux par brides amniotiques ».

Donc, la théorie des brides amniotiques est à cette époque contestée et le rôle particulier du Professeur Ombredanne a été, dans cette contestation, d'émettre une nouvelle hypothèse après s'être refusé de croire à la théorie mécanique des brides amniotiques.

Nous allons voir, dans les lignes qui suivent, les diverses raisons pour lesquelles il ne se rallie pas à cette théorie :

— en admettant que les brides amniotiques puissent causer les lésions dont on les accuse, leur mécanisme ne peut expliquer les autres manifestations, pourtant du même ordre, qui les accompagnent : syndactylies, cicatrices faciales, stigmates déprimés, cicatrices larges des téguments, sillons de la pointe de la langue (signalons à leur propos que Broca et Maurrain s'étaient demandé si des adhérences du dos de la langue au palais et des brides sublinguales qu'ils avaient observées n'étaient pas d'origine ulcéreuse).

— la complexité des sillons au niveau des doigts ou des orteils est souvent très grande et expérimentalement, on ne peut réaliser leurs trajets complexes avec des fils, bien que Bassetta, élève de Kirmisson, ait soutenu cette possibilité. A ce sujet, on peut également se demander pourquoi le pouce échappe au sillon ; parce qu'il est fléchi dans la paume, dit Grisel ; oui, mais il se développe plus vite et plus tôt que les autres doigts, donc devrait être exposé davantage aux strictions par brides, et, pour admettre qu'il ne le soit pas parce qu'il est fléchi dans la paume, il faudrait « admettre une époque bien tardive de la vie intra-utérine, à la production des sillons par bride ».

— enfin et surtout, on ne voit pas comment les filaments fibrineux, les brides molles, sans consistance, qu'on a vues de rares fois flotter dans le liquide amniotique, le terme inconsistance étant l'expression

même de ceux qui les ont vues, pourraient avoir assez de résistance pour étrangler les téguments et les marquer de façon indélébile.

— et pour terminer, Ombrédanne trouve qu'une cause purement mécanique peut difficilement expliquer la bilatéralité possible des sillons, leur symétrie fréquente, la prédilection pour les petites parties : doigts, orteils, pointe de la langue.

Théorie d'Ombrédanne **La maladie ulcéreuse intra-utérine**

Ayant ainsi renversé la théorie mécanique des sillons par brides amniotiques, Ombrédanne conçoit l'hypothèse d'une maladie ulcéreuse qui survient pendant la vie intra-utérine, agit sur les téguments à la façon d'une brûlure et est susceptible de provoquer, à la fois par des tractions des tissus profonds et par rétraction superficielle, les malformations généralement attribuées aux brides amniotiques.

Cette hypothèse explique toutes les lésions qui souvent accompagnent les sillons ou les remplacent. En effet, nous rappelant d'une part, — fait que nous avons signalé plus haut, — que les lésions doivent se produire à un stade précoce de la vie intra-utérine (de la 3^e à la 10^e semaine), et sachant d'autre part qu'à cette époque, le membre n'est qu'un rudiment constitué par du mésenchyme entouré d'une gaine ectodermique,

on conçoit facilement tout ce que peut faire la maladie ulcéreuse :

a) *si elle reste localisée à l'ectoderme*, donc si elle est légère, superficielle, elle pourra laisser ou bien des cicatrices d'incisures plus ou moins longues qui peuvent être circulaires à type de sillons ; ou bien des cicatrices larges, déformées : cicatrices ponctuées ou couturées de la joue, par exemple ; ou encore des soudures des surfaces en contact, produisant congénitalement des syndactylies comme le feraient accidentellement des brûlures. Rappelons à ce propos que Kirmisson et ses élèves comparaient les syndactylies terminales congénitales à des syndactylies acquises succédant aux brûlures.

b) *si la maladie ulcéreuse agit plus intensément*, elle peut, *dépassant l'ectoderme*, pénétrer profondément le mésenchyme et être à l'origine de certains troubles dans la disposition de l'os qui pénétrera dans le parenchyme vers la fin du 2^e mois ; d'où la possibilité de pseudarthroses congénitales.

c) enfin, *l'ulcération peut détruire complètement le mésenchyme*, conduisant alors à la vraie amputation congénitale. Celle-ci, dit Ombrédanne, est beaucoup plus exceptionnelle qu'on ne croit, car « trop souvent on a appelé ainsi des aplasies terminales de segment, faute d'avoir regardé si l'extrémité du moignon ne présentait pas le rudiment de segment terminaux à l'état d'ébauches ». Cette théorie permet de comprendre que dans des lésions aussi marquées que les amputations congénitales, on retrouve le point de départ

ectodermique des lésions aux stigmates cutanés qui les accompagnent.

De plus, dans sa conception d'une maladie ulcéreuse intra-utérine, M. Ombrédanne ne nie pas l'existence de la bride, mais il en fait une conséquence et non une cause ; en effet, la maladie affectant d'abord le revêtement épithélial de l'embryon et celui de l'amnios qui a même valeur biologique, des adhérences et des brides peuvent s'établir entre les ulcérations tégmentaires de l'embryon et celles de ses enveloppes. Ainsi donc, dit-il, « elles ne sont pas la cause des lésions résiduelles à type cicatriciel, elles en sont simplement la conséquence ».

En résumé, c'est l'ensemble — sillons, stigmates, amputations congénitaux — qui constitue la « maladie ulcéreuse intra-utérine » d'Ombrédanne, ou maladie amniotique ». Les sillons congénitaux, on le voit donc, en constituent une partie.

Revenant au moment d'apparition de cette maladie, M. Ombrédanne pense qu'il peut être très précoce, avant le 15^e jour, puisqu'on a rencontré des brides amniotiques chez des exencéphales ; d'autre part, comme, en règle, il est toujours précoce, les lésions ulcéreuses sont en général guéries au moment de la naissance ; cependant il lui semblait que dans la littérature, on pouvait rechercher — ce qu'il fit — des formes retardées, soit dans leur apparition, soit dans leur évolution et dont le retard semble avoir pu se prolonger jusqu'à la naissance, l'enfant naissant à terme ou prématurément.

Pour sa part, il en a vu évoluer deux : l'une en 1929, chez un nouveau-né ; l'autre, tout récemment, chez un prématuré. C'est précisément la première de ces deux observations qui étaye et illustre de façon saisissante sa théorie d'une maladie ulcéreuse intra-utérine. Nous la reproduisons ici en entier, mais disons dès maintenant qu'il s'agit d'une maladie ulcéreuse à évolution retardée qu'Ombredanne a pu, avec son élève Lacassie, voir évoluer avec production de mutilations, puis cicatrisation et constitution, à l'avant-bras et à la main, de malformations du type congénital et de cicatrices du type sillons amniotiques.

Nous allons voir maintenant, d'abord les cas retrouvés dans la littérature ; puis l'observation princeps d'Ombredanne et Lacassie, que nous rapportons in extenso ; enfin nous dirons quelques mots de la récente observation faite chez un prématuré.

I. OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

KIRMISSON rapporte l'histoire d'une sage-femme qui avait vu naître un enfant avec une plaie du membre supérieur, en voie de suppuration. Quand lui-même vit l'enfant, à 3 mois, celui-ci avait une main bote palmaire avec stigmates cutanés au bord externe de l'avant-bras.

BALLANTYNE, parlant de l'absence congénitale de la peau, rapporte 5 observations d'enfants nés avec des « surfaces » dont la peau semblait absente.

WATKINSON enfin, a vu, chez un nouveau-né, un moignon d'amputation congénitale non encore cicatrisé.

II. OBSERVATION D'OMBREDANNE ET LACASSIE

(recueillie par le D^r LACASSIE, de Bruay-en-Artois,
ancien Externe du service.)

Le 25 avril 1929, à 10 heures du matin, Mme B..., sage-femme à X..., nous prie de bien vouloir examiner un enfant né dans la nuit, qui présente, dit-elle, des lésions ressemblant à une brûlure. Au cours d'une carrière très active et déjà longue, Mme B... n'a jamais eu l'occasion d'observer de fait semblable : c'est ce qui l'incite à demander notre avis.

On nous met en présence du petit A. L..., âgé de 7 heures ; né à terme. Bien qu'on n'ait pas encore pesé l'enfant, nous observons qu'il a l'apparence d'une bonne santé. Seul l'avant-bras droit du petit malade présente un ensemble de curieuses altérations qui ne réveillent dans notre esprit aucune espèce de souvenir.

1° *Antécédents héréditaires*. — Père : n'a jamais été malade. — Mère : 40 ans, diabétique et obèse, 16 grossesses, 10 enfants vivants, la dernière grossesse a été normale.

Hecht et Wassermann négatifs chez le père et la mère du petit malade.

2° *Antécédents collatéraux*. — a) 10 frères et sœurs en excellente santé.

b) 3 frères ou sœurs morts (α phlegmon cervical ; β imperforation anale ; λ ?).

c) 3 frères ou sœurs mort-nés : α) le 28 avril 1923, il semble qu'il se soit agit d'une mort-né par accouchement dystocique. β) le 2^e, 6 juillet 1926, mort in utero ; expulsé longtemps après terme, macéré. λ) le 3^e, en 1927, né un peu avant terme, non macéré.

En somme, la naissance d'A. a été précédée par deux mort-nés.

A. **Aspect général.** — Toute la partie du membre supérieur sous-jacente au pli du coude est le siège d'un œdème dur ne gardant pas le godet. Cet œdème s'arrête net au niveau du pli du coude. L'impression première est qu'un lien circulaire se trouvait à ce niveau ; que ce lien pouvait bien être le cordon ombilical. Mais trois raisons ne tardèrent pas à nous faire rejeter cette hypothèse :

1° Mme B... nous a affirmé qu'un tel circulaire du cordon n'existait pas.

2° S'il avait existé, il est vraisemblable, étant donné la nature des lésions ci-dessous décrites, que la circulation sanguine aurait été interrompue dans le cordon et que la mort du fœtus s'en serait suivie.

3° La présence d'un tel lien n'est pas en rapport avec la topographie des lésions et leur intensité, nulle ou très marquée suivant le lien.

Ce cordon était : court, comme le manche d'une cuillère à soupe m'a-t-on montré ; plat, et non spiralé comme habituellement, gâté, suivant l'expression qui a été employée spontanément.

B. **La phlyctène.** — La face postérieure de l'avant-bras, la face dorsale de la main, les quatre doigts internes sont occupés par une large phlyctène qui ressemble tout à fait à une phlyctène de brûlure dont le contenu serait verdâtre et non point citrin.

a) **ASPECT DE LA PHLYCTÈNE.** — A l'inspection, elle est parfaitement lisse, bombée, semble contenir sous tension un liquide louche et verdâtre. La peau est intacte, on ne peut arriver à déceler même une perte minime de substance. Cette phlyctène est limitée par un contour polycyclique. A la teinte verdâtre, fait brusquement place, sans aucune zone de transition, la couleur rosée des parties saines. Un stilet promené de la phlyctène malade vers la peau saine ou inversement ne subit aucun ressaut en passant de l'un à l'autre. A la

palpation, les doigts éprouvent une sensation de résistance et n'arrivent à percevoir aucune fluctuation.

b) LIMITES DE LA PHLYCTÈNE. — 1° En haut, elle s'arrête net un centimètre au-dessous de l'olécrâne en arrière ; même limite nette en avant au pli du coude.

2° En bas, elle est limitée par la racine des doigts.

3° En dehors, elle part de la face palmaire de l'index, remontant le long du premier espace interosseux, passe sur la face radiale de la racine du pouce, envoie une expansion sur le 1/3 externe de l'avant-bras et rejoint l'extrémité postéro-externe du pli du coude.

4° En dedans, elle part de la face palmaire de l'auriculaire, longe le bord supéro-interne du pisiforme, envoie une très large expansion sur le 1/3 interne de l'avant-bras et rejoint la limite postérieure un centimètre au-dessous de l'olécrâne.

c) DESCRIPTION DES DIVERS SEGMENTS ATTEINTS :

1. *Pli du coude* : α) en dehors, il est occupé par la phlyctène ; β) en dedans, les tissus sont occupés par un œdème très dur, parsemé de points ecchymotiques.

2. *Avant-bras* : α) face postérieure occupée par la phlyctène décrite ; β) face antérieure, trois zones : 1/3 externe et 1/3 interne sont occupés par les expansions décrites de la phlyctène ; 1/3 moyen formé par un pont de peau œdémateuse dure, luisante, avec points ecchymotiques.

3. *Main* : α) face postérieure, on retrouve la phlyctène ; β) face palmaire : lésions d'œdème dur et rouge vineux.

4. *Les doigts* : α) le pouce : absolument intact sur toute sa longueur et tout son pourtour ; on y constate seulement le même œdème dur et rouge que ci-dessus ; β) les quatre doigts internes : normaux au point de vue morphologique, sont absolument entourés, gantés par la phlyctène ; λ) les ongles sont de forme normale, ils dépassent la pulpe des doigts. Si l'on excepte celui du pouce, ils n'ont plus leur couleur rose et laissent transparaître des tissus verdâtres.

5. *Le bras* est normal, de couleur et de consistance.

d) MOBILITÉ DES SEGMENTS ATTEINTS. — 1. *Spontanée* : si on observe l'enfant pendant qu'il porte son poing à sa bouche, geste fréquent chez le nouveau-né, on constate que le coude, le poignet, les doigts accomplissent les mouvements d'articulations normales. — 2. *provoquée* : aucune anomalie, aucun craquement ne peuvent être décelés, elle n'arrache aucun cri au malade.

Par ailleurs, l'enfant paraît normal.

La peau est par ailleurs intacte ; on n'a pas pu notamment provoquer par le frottement la formation de bulles comme on peut le faire dans certains pemphigus congénitaux (signe de Nikolsky).

Le pannicule adipeux possède son épaisseur habituelle.

Température normale : 36°7.

Cependant, dans les jours suivants, on a pu diagnostiquer, par l'exubérance du cal, une fracture de la clavicule gauche, et vers le 5^e mois, une luxation congénitale de la hanche gauche.

Le 26 avril, l'état général du bébé se maintient excellent, il reste parfaitement calme dans son berceau ; on a pu l'alimenter au sein, sa température est toujours normale. Au point de vue local, il n'y a pas d'extension des lésions ; l'épiderme se ride au niveau des doigts malades.

Le 27 avril, l'état général est aussi bon que la veille. Ce jour-là, on peut observer un détail capital dans l'évolution de la maladie. On remarque que le pourtour de la bulle est circonscrit et comme souligné par un liséré rougeâtre, large d'un millimètre environ : ce liséré n'est pas autre chose qu'un sillon d'élimination. Nous appelons l'attention sur ce point que ce sillon n'existait pas à la naissance.

Le 30 avril, ouverture par place et notamment au coude, du sillon d'élimination. Malgré cela, température, sommeil, fonctions digestives, tout reste normal.

Le 2 mai, apparition de l'odeur de gangrène qui incommode tout l'entourage et ne se différencie nullement de l'odeur habituelle des gangrènes humides.

Les jours suivants le sillon d'élimination s'ouvre plus largement, entaillant profondément le pli du coude et de l'avant-bras. Les doigts se recroquevillent, la main prend la forme d'un petit battoir surmonté de débris phalangiens informes. La peau a conservé sa couleur normale. Peu à peu la phlyctène se vide de son contenu sanieux. La peau nécrosée qui la recouvre se vallonne, le doigt qui la presse éprouve une sensation de sécheresse, de parchemin et vient heurter sans résistance les tissus restés sains dans la profondeur. Les délabrements nous paraissent à ce moment devoir être considérables. Nous nous demandons si nous n'aurions pas mieux fait de procéder à une amputation à laquelle nous avons pensé, mais que nous avons écartée, nous dirons pourquoi tout à l'heure.

Le bébé résiste admirablement bien. L'examen le plus minutieux ne peut révéler aucune espèce de trouble. On ne peut s'empêcher d'opposer à la gravité habituelle des gangrènes humides, l'apparente bénignité du cas que nous rapportons ici, au moins quant aux phénomènes généraux.

Le 6 mai, douze jours après la naissance :

Sur une photographie représentant une vue palmaire de la lésion on remarque la forme de la partie restée saine : deux surfaces triangulaires opposées par le sommet, la supérieure avec pour base le pli du coude, l'inférieure limitée par la ligne des articulations métacarpo-phalangiennes. A l'angle interne du triangle inférieur, on voit le pouce dont l'intégrité est constante. Sur une autre représentant l'ensemble des lésions, on remarque les quatre doigts internes nécrosés et informes ; l'intégrité du pouce dont on voit l'ongle ; le fin sillon d'élimination qui chemine à la base du pouce ; l'aspect parcheminé, valloné de l'eschare cutanée au niveau du poignet, la profondeur du sillon d'élimination.

[C'est à cette photo que répond le schéma (fig. 3) de cette thèse].

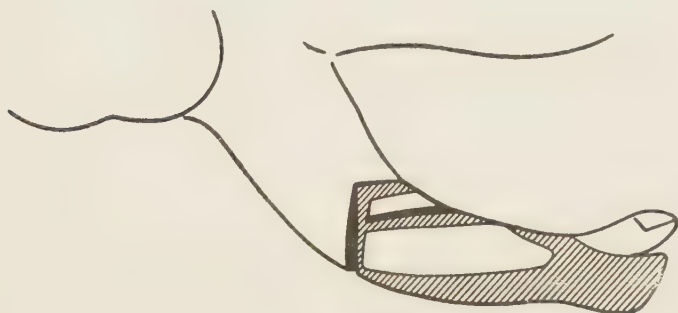


FIG. 3.

Les lésions sont représentées en grisé.

Le 7 mai, l'escarre cutanée s'élimine ; nous la cueillons à la pince sans aucune résistance, sauf à la partie supéro-externe où nous devons sectionner quelques tractus aponévrotiques. Au niveau de l'avant-bras, les masses musculaires montrent et portent de place en place quelques placards de sanie putride que le lavage à l'éther ne parvient pas à dissocier. Ailleurs, les tissus sont rosés et couverts de bourgeons charnus. Seul est à nu le tendon du fléchisseur superficiel, sa teinte paraît normale. Le frottement de la compresse provoque quelques minuscules hémorragies.

L'eschare cutanée a entraîné avec elle les trois phalanges de l'auriculaire. De l'annulaire, du médus, de l'index, on ne retrouve ni la phalange unguéale ni la 2^e phalange ; seule apparaît la phalange proximale de chacun des trois doigts. L'os de chaque phalange repose sur les parties molles, isolé,

sans aucune articulation avec le métacarpien correspondant. Ces os sont de forme normale ; ils sont blanc ivoirin comme un séquestre d'ostéomyélite ; le cartilage de conjugaison apparaît sous forme d'une fine ligne brunâtre. A la pince nous n'arrivons pas à « cueillir » ces phalanges ; absolument dénudées sur leur face supérieure, elles adhèrent encore par leur face palmaire aux tractus fibreux des tendons fléchisseurs. L'essai de mobilisation provoque une minime hémorragie en nappe et la séparation de la diaphyse d'avec l'épiphyse.

Sur le bord interne de l'avant-bras on note une longue tache blanchâtre ; le stylet en montre la consistance dure ; il s'agit du cubitus à nu dans cette région. Etat général remarquablement bon.

Le 17 mai on peut extraire les phalanges. La plaie prend un aspect excellent, se recouvre de bourgeons charnus. Etat général parfait.

Dans les jours suivants, le cubitus se dégage lentement. Il s'énuclée véritablement peu à peu des parties molles et donne l'aspect plus haut décrit au sujet des phalanges. L'épidermisation est extrêmement rapide.

Le 25 juillet, la pince amène sans difficulté un séquestre cubital de 25 millimètres environ. Il comprend toute l'extrémité inférieure de la diaphyse, dont la forme est conservée, surmontée d'une lamelle osseuse plate, triangulaire, terminée en pointe acérée, dont les bords sont rectilignes. Ce séquestre ne ressemble nullement aux séquestres d'ostéomyélite dite des adolescents.

Depuis cette date, jusqu'à l'heure actuelle, nous avons assisté :

1° A une cicatrisation extrêmement rapide de la zone antérieurement occupée par le séquestre cubital ;

2° A la déviation de la main en varus-extension après élimination du dit séquestre ;

3° A l'élimination intermittente et non encore terminée de minuscules séquestres osseux, gros comme une pointe d'aiguille.

Actuellement, l'enfant jouit d'une excellente santé et sa première dent s'est montrée le 15 novembre ; son avant-bras guéri est parcouru de cicatrices (sillons amniotiques des auteurs). Ces cicatrices laissent reconnaître la forme de l'escarre initiale.



FIG. 4.
Aspect des lésions cicatrisées.

La main est fixée en varus-extension ; sa face dorsale est reliée à la face homologue de l'avant-bras par quelques tractus qui ressemblent à ceux d'une cicatrice vicieuse de brûlure (fig. 4).

Autre élément qui peut lui aussi être intéressant : le petit malade est atteint d'une luxation congénitale de la hanche.

En somme, les points essentiels de cette observation sont :

1° Naissance de l'enfant avec une maladie amniotique en évolution.

2° Apparition d'un sillon d'élimination peu après la naissance : comme si le passage à la vie aérienne avait interrompu le processus pathologique causal. La forme même de la phlyctène primitive (avec ses deux expansions antibrachiales se rejoignant presque par leur sommet) montre que l'évolution intra-utérine se sera poursuivie jusqu'à enveloppement complet de l'avant-bras par un manchon gangréneux.

3° Evolution absolument apyrétique, bien qu'à n'en pas douter on se trouve devant une forme clinique spéciale de gangrène humide.

4° Le bon état général de l'enfant, la maladie ayant été purement locale.

5° La présence de sillons de cicatrices.

6° Les éliminations osseuses et la déformation finale qui semblent permettre le rattachement légitime de plusieurs chapitres de la pathologie chirurgicale infantile à la maladie amniotique.

III. OBSERVATION D'OMBREDANNE CHEZ UN PRÉMATURÉ

Enfin, tout dernièrement, le Professeur Ombrédanne a observé un second cas de maladie amniotique, cette fois-ci chez un prématuré de 7 mois et demi, né par césarienne. Ce prématuré, qui présentait une gueule de loup, avait également des lésions ulcéreuses de la main, non encore cicatrisées, mais en voie de cicatrisation. Des doigts et des orteils manquaient également. La guérison s'est faite en vingt jours et a laissé l'aspect clinique habituel, dit Ombrédanne. L'évolu-

tion de cette maladie ulcéreuse aurait donc été terminée à la naissance si l'enfant était né à terme. Nous ne pouvons donner plus de détails sur cette observation, car elle doit paraître sous peu dans les *Archives de Médecine des Enfants*.

Ces observations permettent de constater qu'on peut parfois, chez le nouveau-né, voir évoluer « une affection dont les résidus cicatriciels soient exactement ceux de l'hypothétique maladie ulcéreuse intra-utérine dont Ombrédanne admettait l'existence seulement d'après ses traces cicatricielles ».

Les deux dernières montrent que cette maladie n'est *pas infectieuse* ; elle évolue sans température et sans aucune atteinte de l'état général.

Quant à sa *nature*, elle reste, pour M. Ombrédanne, absolument indéterminée. A son avis, dans l'observation de Lacassie, par exemple, on ne peut incriminer la syphilis, qui serait dans ce cas, d'ailleurs, une syphilis maligne, à la fois parce que les recherches sérologiques ont été négatives et aussi parce que la maladie a guéri rapidement sans traitement ; on ne peut incriminer non plus une gangrène humide, malgré tout le tableau, car on ne retrouve aucun germe ; ce n'est pas davantage une forme clinique de pemphigus, celui-ci ne laissant ni perte de substance, ni cicatrice. M. Ombrédanne termine donc en disant que « le problème subsiste tout entier de la cause même du processus ulcéreux ».

Il reste à expliquer la bilatéralité, la symétrie fré-

quente ; elle aussi demeure un fait encore inexpliqué. Une théorie circulatoire ne semble pas pouvoir le faire, bien que l'hypothèse d'une artérite, par exemple, soit assez satisfaisante pour justifier le tableau de gangrène que nous avons vu précédemment.

Une théorie nerveuse, en admettant une lésion primitive des centres nerveux ne semble pas non plus acceptable, puisque les centres nerveux eux-mêmes paraissent capables d'être frappés de maladie ulcéreuse. Alors, la notion d'hérédité qui n'est pas exceptionnelle en pareil cas, conduit M. Ombrédanne à admettre l'existence d'une « cause originelle », mais il dit bien que ce mot « sert à voiler notre ignorance », mais il n'en existe pas moins « une maladie ulcéreuse qui peut évoluer *avec* des brides, conséquences et non causes du processus ».

CHAPITRE II

TRAITEMENT

Avant d'entreprendre son étude, nous rappellerons rapidement que ce ne sont pas les sillons multiples des doigts et des orteils qui demandent à être traités, l'avantage éventuel d'une intervention paraissant pour eux bien minime ; mais les sillons circulaires complets de jambe, de cuisse, de bras.

Nous allons voir que le traitement chirurgical de la bride consiste en son ablation, que celle-ci soit une excision simple de la bride suivie de suture (traitement classique), ou une excision de la bride avec incisions verticales de débridement pour augmenter l'étoffe cutanée (procédé d'Ombredanne).

En dehors de l'ablation, certains auteurs ont essayé la compression élastique (Redard), l'élongation du nerf (Morton), la ligature artérielle (Kirmisson), traitements qui, disent Bize et Grisel, améliorent la lésion. Cependant, ajoutent ces auteurs, « quand il est possible, l'exérèse s'impose ».

La première exérèse remonte à Reclus qui la prati-

qua en 1880, trouvant que c'était là un traitement nécessaire, « bénin autant qu'efficace » ; il parle avec enthousiasme du succès constant de l'opération qui consiste « à lever l'étranglement soit en extirpant le sillon en totalité, soit en abaissant seulement une languette de tissu sain qui vienne briser l'anneau constricteur ».

Après Reclus, Redard, Jeannel, Broussol et Villemain ont enlevé la bride. Tous, au dire de Rousseau, ont suivi, ou à peu de chose près, la même technique qu'il rapporte et que nous reproduisons. La lésion prise comme exemple est la bride congénitale de la jambe au tiers moyen.

« L'enfant est, dit-il, anesthésié au chloroforme.

« On applique modérément une petite bande d'Esmarch. Au-dessus et au-dessous du sillon, environ à 4 m/m. de part et d'autre, deux incisions circulaires, encadrant la bride, sont pratiquées.

« Reprenant à tour de rôle les incisions circulaires près de cette section, l'on taille dans chacune d'elles, à petits coups de bistouri, jusqu'à l'aponévrose ordinairement indemne.

« Une pince saisissant un des bouts faits par la section, soulève la bride au fur et à mesure que les adhérences aponévrotiques sont rompues. On arrive ainsi à l'autre bout de la section. La bride se détache aussi facilement que l'écorce de bois vert (Reclus).

« Si la peau paraît trop se recroqueviller vers

« l'intérieur de la plaie, on fait, autant de fois
« que cela est nécessaire, une entaille verticale
« sur l'un des lambeaux, puis on sectionne les
« deux angles que vient former cette entaille.
« On suture aux crins de Florence les deux
« lèvres de la tranchée qu'on vient de faire.
« Pansement légèrement compressif à la
« gaze salolée, coton hydrophile.
« Huit jours après, on enlève les crins. »

On retrouve dans la littérature plusieurs observations de sillons congénitaux traités ; nous commencerons par la plus intéressante parce que la plus complète : c'est l'observation rapportée par Frœlich dans la *Revue d'Orthopédie* de 1908, d'un enfant traité et suivi de novembre 1901 à janvier 1908. Nous la reproduisons en entier.

OBSERVATION DE FRÆLICH

Enfant vue pour la première fois en novembre 1901, trois jours après sa naissance. Parents normaux ; enfant unique.

Sur les deux membres inférieurs, il y avait des sillons profonds allant jusqu'aux aponévroses et aux os et qui enserraient les deux jambes au-dessus des malléoles. Dans ces sillons existaient, au moment de la naissance et encore trois jours après (quand l'enfant fut présentée à Frœlich), des filaments de tissu qui flottaient librement et saignaient (filaments amniotiques).

Il en existait également à la main gauche.

Absence de l'index, du médius, de l'annulaire ; doigts remplacés par des moignons moniliformes réunis en syndactylie, mais séparés par de petits tunnels charnus à leur base.

(Après libération de la syndactylie, chaque doigt a une ou deux phalanges.)

Pieds en varus équin et augmentés de volume.

Le traitement a été ainsi conduit :

Pendant quelques mois on a essayé la compression, le massage et la mobilisation des sillons amniotiques sans aucun résultat ; bien plus : l'éléphantiasis des pieds augmenta, et

— le 4 mai 1903 : l'enfant ayant dix-huit mois, Frœlich excisa les sillons congénitaux des deux jambes.

Après application de la bande d'Esmarch, excisions des sillons qui allaient jusqu'à l'aponévrose de la jambe, au tibia et au péroné. Ablation en même temps d'une partie du tissu éléphantiasique. Du côté gauche, le sillon était bifurqué en avant ; en arrière au contraire il était unique, très profond et adhérait intimement au tendon d'Achille. Après l'excision, les deux manchettes de peau étaient distantes de 1 $\frac{1}{2}$ 5 à droite. 2 $\frac{1}{2}$ 5 à gauche. Malgré cela, il fut facile de les réunir par quelques points profonds et distants aux crins de Florence, et par un surjet superficiel faisant le tour de la jambe.

Guérison par première intention.

Le 15 mars 1905 : Traitement de la syndactylie ; section des membranes charnues.

A ce moment, l'hypertrophie éléphantiasique des pieds est à peine marquée et a beaucoup diminué depuis l'excision des sillons.

Le 10 juin 1906 : Traitement des pieds bots. Tarsectomie cunéiforme postérieure.

L'éléphantiasis a alors complètement disparu et le point où existait le sillon congénital est seulement marqué par une ligne blanche nullement adhérente dans la profondeur.

Le 3 janvier 1907 : enfant revue ; les deux pieds sont redressés, la marche est correcte.

Faisant suite à cette observation, Frcelich rapporte le cas, chez un enfant de deux mois, d'un sillon qui n'occupait que le tiers postérieur de la jambe. Excision de ce sillon. Guérison par première intention.

Nous allons rapporter maintenant les observations de sillons traités que Rousseau a résumées dans sa thèse (sur 12 cas de sillons relevés : 5 ont été traités).

OBS. I (I de Rousseau) [observation personnelle].

Enfant de 5 mois.

Sillon de la jambe droite au siège classique.

Pas d'œdème.

Sillon du troisième orteil droit.

Noëvus thoracique.

La bride congénitale est enlevée tout entière. La peau et le tissu cellulo-graisseux sont seuls intéressés.

Huit jours après l'opération, la réunion de la peau est parfaite et sans suppuration. Ablation des crins.

OBS. II (VI de Rousseau) [observation de Jeannel. *Gazette hebdomadaire*, 1886].

Enfant de 4 mois.

Sillon peu profond de la jambe gauche, à l'union du 1/3 inférieur et des 2/3 supérieurs.

Partie supérieure normale.

Partie inférieure atrophiée ou mal développée.

Intervention. Ablation de la bride.

Drainage et suture aux crins de Florence.

Suites normales. Le pied prend rapidement son volume normal.

Mort d'érésypèle vingt jours après.

OBS. III (VII de Rousseau) [Observation de Reclus, *Société de Chirurgie*, 1883].

Lésion principale à la jambe gauche, au siège classique.

Intervention.

Suites opératoires des plus simples, et deux mois après l'intervention, il n'y a plus de constriction dans les points opérés et même la portion du sillon qui a été respectée semble avoir diminué de profondeur.

OBS. IV (VIII de Rousseau) [observation de Redard, *Congrès français de Chirurgie*, 1887].

Sillon congénital du membre inférieur gauche.

Anomalies multiples des deux mains.

Intervention le 16 juin 1886, à 5 mois.

Suites simples. Pas de température. Pas d'incidents.

Au huitième jour, cicatrisation absolue.

Depuis, le pied a notablement diminué de volume, la chaleur est revenue.

OBS. V (X de Rousseau) [observation de Broussolle. *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, janvier 1890].

Bride congénitale de la jambe droite.

Intervention au treizième jour ; projet d'intervenir en deux temps, donc excision incomplète.

Deux jours après, œdème du pied ; un fil n'a pas tenu.

Treize jours après, réparation complète.

Mort d'alimentation défectueuse (!).

Nous compléterons les observations de sillons traités retrouvées dans la littérature, en rapportant celle de l'auteur allemand REINBACH (*Beiträger Kl. Chirurgie*, 1898). Elle est tout à fait semblable à celle rapporté par Frœlich.

Il s'agit « d'une petite fille de 5 ans qui présentait un éléphantiasis provoqué par des brides amniotiques et occupant le pied en entier et la partie inférieure du mollet droit ; ectrodactylie de la main droite qui n'avait que le petit doigt.

Les sillons furent excisés, la tumeur diminuée, mais le résultat esthétique et fonctionnel ne semble pas parfait, autant que permettent d'en juger les photographies ».

Voici donc tout ce que nous avons relevé dans la littérature sur le traitement chirurgical classique des

sillons congénitaux et comment on l'a pratiqué depuis Reclus jusqu'au procédé d'Ombrédanne.

Nous venons de voir que Reinbach ne paraît pas entièrement satisfait du résultat.

Par contre, les observations précédentes montrent que le résultat a paru assez satisfaisant aux différents auteurs ; Bize et Grisel ont cependant signalé des récurrences de voisinage, mais ils n'en disent rien de plus et on ne sait s'ils sont réintervenues.

Enfin, nous avons vu Reclus parlant « du succès constant de l'opération qui consiste à lever l'étranglement ».

Pourtant, il est assez logique, malgré le très bon résultat de l'observation de Frœlich, de se demander si l'extirpation simple de la bride ne fait pas courir fortement le risque de remplacer la bride congénitale par une bride cicatricielle post-opératoire, celle-ci pouvant à son tour présenter de graves inconvénients. C'est ce qu'a pensé M. Ombrédanne ; aussi a-t-il proposé le nouveau mode de traitement que nous allons exposer maintenant.

Traitement du Professeur Ombrédanne

On n'a donc plus affaire à la simple excision de la bride, mais au procédé suivant :

Excision de la bride entre deux incisions circulaires espacées d'environ 15 à 20 millimètres (fig. 5) ; il faut pour cela aller jusqu'à l'aponévrose jambière en rompant les adhérences aponévrotiques. Dans un de ses cas, M. Ombrédanne a trouvé un plan de clivage entre l'aponévrose jambière étranglée et le fond du sillon cutané.

Sur chacune des deux incisions circulaires, aux quatre points cardinaux, on pratique de petites incisions verticales et alternantes de débridement (fig. 6) de 10 à 15 millimètres de hauteur environ.

On a ainsi des lambeaux cutanés qui tendent à s'écarter les uns des autres grâce aux incisions de débridements (fig. 7).

Un minime affranchissement des angles de lambeaux cutanés au bistouri (pointillé de la fig. 7), donne des dents et des creux et ainsi on peut, au moment de la suture, engager les pointes cutanées dans les encoches correspondantes (fig. 8 et 9).

Si les incisions de débridement n'ont pas été alternantes, mais en regard l'une de l'autre, on amène les pointes dans les creux par un léger mouvement de

rotation (cas de la première observation du service).

Suture aux crins sans drainage.

De ce procédé opératoire, il résulte, au niveau de l'excision « une augmentation circonférentielle de l'étoffe cutanée, augmentation qui s'oppose à toute striction cicatricielle secondaire » (Ombrédanne).

Cependant, en opérant en un seul temps, M. Ombrédanne a vu une fois, comme nous le verrons d'ailleurs aux observations, le pied augmenter considérablement de volume les jours suivants, en un œdème aigu, au point de donner de réelles inquiétudes quant au sphacèle possible.

Il a expliqué ce fait de la façon suivante :

L'extirpation d'une bride circulaire profonde en un temps, interrompt trop brusquement toute circulation superficielle de retour, la circulation de retour ne se faisant alors plus que par les veines profondes satellites des artères.

Aussi a-t-il pensé qu'il valait mieux opérer en deux temps ; dans un premier, on n'intervient que sur une demi-circonférence pour n'intervenir sur l'autre que secondairement, environ deux mois après.

Ce procédé permet à la circulation de retour de s'établir plus facilement et plus sûrement. Il lui a entièrement donné satisfaction.

Ajoutons que le premier temps de l'intervention telle que nous venons de la décrire, donne à lui seul de bons résultats fonctionnels comme nous pourrons le voir dans notre deuxième observation ; ceci n'est pas pour nous étonner, Reclus ayant bien écrit autrefois qu'il



FIG. 5 et 6.



FIG. 7, 8 et 9.

suffit, pour lever les troubles « de simplement abaisser partiellement une languette de tissu sain sur la bride congénitale ». Dans ce cas, le deuxième temps n'est pas à rejeter : d'abord, parce qu'il parfait le résultat fonctionnel, ensuite parce qu'il redonne au membre une esthétique meilleure.

Nous en terminerons avec le traitement chirurgical des sillons en disant que quand ceux-ci s'accompagnent de lymphangiomes importants (cas de la deuxième observation) on procède à la résection totale ou partielle de ces tumeurs.

Le Professeur Ombrédanne pense que le traitement chirurgical du lymphangiome est le seul indiqué ; la radiothérapie, préconisée par certains est pour lui à rejeter : elle risque d'entraver la croissance, en « sidérant le cartilage de conjugaison ».

OBSERVATIONS

Nous en avons fini avec l'étude des sillons congénitaux ; nous avons vu les conceptions classiques et la conception moderne tant au point de vue de la pathogénie que du traitement. Il ne nous reste plus qu'à rapporter les observations du service du Professeur Ombrédanne.

Nous avons eu plusieurs fois l'occasion, dans son service, de voir des sillons congénitaux.

Il s'agissait :

— ou bien de pied bot unilatéral, l'autre pied n'ayant pas d'orteils, les mains présentant un ou deux sillons des doigts ;

— ou bien de pieds bots bilatéraux et sillons des doigts ;

— ou bien encore d'un pied bot unilatéral avec quatre orteils seulement à ce pied et syndactylie des orteils du côté opposé.

— ou bien enfin d'une main terminée par des rudiments de doigts de 2 à 3 millimètres au plus avec, à l'autre main, une syndactylie et des sillons.

Dernièrement encore, nous avons vu un pied bot avec syndactylie à une main et sillon à l'annulaire de l'autre.

Mais ce sont tous là des cas où le pied bot ou la malformation de la main dominant seuls la scène, où le sillon des doigts est une malformation tout à fait accessoire. Aussi ne nous y étendrons-nous pas davantage.

Les deux observations que nous allons rapporter sont celles, recueillies dans le service, de deux nourrissons amenés pour malformations des membres inférieurs et des mains ; ce qui a dominé la scène, c'est le sillon du membre inférieur ; c'est lui qui a été, jusqu'à présent, suivi et traité.

Nous leur adjoindrons un troisième cas observé tout récemment.

PREMIERE OBSERVATION

Il s'agit d'une petite fille de 3 mois et demi, B... S..., amenée à M. le Professeur Ombrédanne le 7 mai 1934, pour des malformations congénitales du pied droit et de la main droite.

L'enfant est née le 26 janvier 1934 dans une clinique de Paris ; dès la naissance, on a remarqué toutes les déformations qu'elle présente actuellement et qui, au dire de la mère, ne se sont pas modifiées depuis.

L'accouchement s'est fait à terme et normalement ; le poids de naissance, a-t-on dit à la mère, était de 7 kg. 300 ; le placenta pesait 570 grammes.

La grossesse a été normale ; le liquide amniotique était normal, la mère a remarqué qu'on signalait ce détail.

On n'a pas fait de Wassermann.

Avant cet enfant, la mère en a eu deux autres, actuellement vivants et bien portants, sans aucune malformation :

— une fille de 3 ans, née le 24 avril 1931 ;

— une fille de 18 mois, née le 2 septembre 1932.

Les accouchements se sont faits à terme et normalement. Pas de fausses-couches ⁽¹⁾.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES.

La mère est bien portante, a 10 frères et sœurs bien portants. Le père est bien portant.

Pas de consanguinité.

Aucune malformation dans chacune des deux familles originaires de la Creuse.

Aucune manifestation syphilitique retrouvée à l'interrogatoire.

EXAMEN.

On se trouve en présence d'une petite fille potelée, très bien portante.

1° LE MEMBRE INFÉRIEUR DROIT est le siège, à l'union du tiers inférieur et du tiers moyen de la jambe, d'un *sillon circulaire très profond*, semblant littéralement étrangler le membre comme si celui-ci avait été lié par une ficelle très serrée ; ce sillon est

(1) Depuis, la mère a eu un autre enfant ; garçon né le 28 juin 1935 ; c'est donc le 4^e enfant ; il n'a aucune malformation ; accouchement normal et à terme ; liquide amniotique purée de pois).

complet, faisant tout le tour de la jambe, sensiblement d'égale profondeur tout autour, cette profondeur est de 1 cm. 5.

En écartant les deux lèvres du sillon, on voit que la jambe n'a plus, à ce niveau, que le tiers de son calibre, semblant ne plus laisser place qu'au tibia et au péroné.

Le fond du sillon est rosé et un peu humide, comme le sont les plis profonds des nourrissons un peu gras ; il est impossible d'en plisser la peau.

Au-dessous du sillon :

La jambe, fortement augmentée de volume, rougeâtre et chaude, est le siège d'un œdème mou ;

Le dos du pied est également très œdématié.

L'œdème jambier se rencontrant avec celui de la face dorsale du pied fait, au niveau du cou-de-pied, un pli profond.

Le talon n'est pas œdématié et est surplombé par l'œdème jambier.

Les orteils sont indemnes, surplombés eux aussi par l'hypertrophie de la face dorsale du pied.

Au-dessus du sillon :

La jambe est un peu plus volumineuse que de l'autre côté ;

Le mollet est également le siège d'un œdème mou dont la consistance rappelle celle d'un lymphangiome.

2° LA MAIN DROITE présente une syndactylie localisée à la dernière phalange du médius et de l'annulaire ; les deux premières phalanges, bien que non

écartées l'une de l'autre, sont nettement séparées et l'on glisse facilement un papier entre elles.

Par ailleurs, aucune autre malformation.

Pas de pied bot, pas de luxation congénitale de la hanche.

RADIOGRAPHIE.

1° *Des deux membres inférieurs :*

On suit très bien le contour des *parties molles* ; du côté malade, celles-ci, tout d'un coup, à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur, se resserrent : c'est le sillon. A la face dorsale du pied, elles dessinent une masse volumineuse et plus opaque : c'est le lymphangiome.

Quant *aux os*, ils ne présentent aucun rétrécissement au niveau du sillon, mais seulement des déformations rachitiques légères qu'on retrouve sur la radio du côté opposé.

2° *Des deux mains :*

Là encore on suit facilement le contour des parties molles et on voit la syndactylie des annulaire et médus droits ; ces deux doigts n'ont pas de 3° phalange.

INTERVENTION.

On intervient le 17 mai ; à ce moment, l'enfant va avoir 4 mois.

Compte rendu pris sur le cahier opératoire.

Chirurgien : M. le Professeur Ombrédanne.

Anesthésie à l'éther.

Incision de la peau au-dessus et au-dessous du sillon avec débridements verticaux suivant les quatre points cardinaux.

Excision du fond du sillon.

Par une légère rotation des téguments on amène — pointes dans creux — les lambeaux cutanés et on suture aux crins après affranchissement des angles au bistouri.

APRÈS L'INTERVENTION.

- Le pied reste tout d'abord sans modification ;
- *Au 3^e jour* de l'intervention, il augmente de volume, devient violacé ; la peau est tendue, chaude ;
- L'état général est touché, la température est à 38°2.

Devant l'état local et l'état général on fait une médication antiinfectieuse : vaccin L.M.L. (Larget, Moreau, Lamare), 1/4 cc. la première fois ; on en refait 1/2 cc. 2 jours après et 3/4 cc. encore 2 jours après.

Pendant ce temps, l'état reste stationnaire, la température reste élevée, à 39°5-38°5 ; localement l'aspect est sensiblement le même, faisant vivement craindre le sphacèle ; cependant la peau ne se désunit pas.

Le 27 mai, donc dix jours après l'intervention, les signes commencent à rétrocéder : la température tombe définitivement, le pied diminue de volume et les jours suivants l'œdème diminue considérablement. Dès lors, les suites opératoires sont normales.

L'enfant part le 11 juin, présentant l'aspect qu'on peut voir sur les photographies faites, dans le service, le lendemain de sa sortie, c'est-à-dire moins d'un mois après l'intervention.

L'enfant est revue le 9 octobre 1934 ; l'état local est très satisfaisant. Il persiste encore cependant une tuméfaction lymphangiomateuse du mollet. Par ailleurs, parfait état de santé.

Actuellement, l'enfant est en nourrice, loin de Paris ; des photographies toutes récentes nous montrent où en est sa jambe malade ; on voit qu'elle a pris une forme et une taille sensiblement égales à l'autre.

Le résultat très probant de ces photographies est corroboré par les dires de la mère qui est à Paris. Elle vient de voir sa fille tout dernièrement :

— Celle-ci a maintenant 3 ans ; marchant depuis l'âge de 17 mois, elle « marche, court, grimpe et cela sans fatigue » ;

— Détail à notre avis également intéressant, elle porte des chaussures comme celles des autres enfants ; elle chausse du 21 — pointure de son pied normal — des deux côtés, et ceci sans aucune gêne.

— Sa jambe ne fatigue pas du tout ; elle n'augmente légèrement de volume en se cyanosant un peu à la fin de la journée que si elle est serrée dans une chaussure montante et de cuir dur ; elle est un peu plus frileuse que l'autre jambe ; l'enfant porte des bas de laine.

Enfin, la mère se fera un plaisir de venir, au printemps, remonter sa fille à M. le Professeur Ombrédanne.

DEUXIEME OBSERVATION

L'enfant, Max L..., âgé de 5 mois, est amené dans le service le 16 décembre 1934, avant tout pour un sillon de la jambe droite ; il présente en outre des déformations multiples des doigts et des orteils.

Il est né à Bec-de-Mortagne (Seine-Inférieure), le 10 juillet, et présentait alors les lésions actuelles qui ne se sont pas modifiées.

Il est né chez lui, à terme. La grossesse a été normale. L'accouchement s'est fait aux forceps, sans complication.

Le poids, dit aux parents, était de « 5 à 6 livres ». On ne connaît pas le poids du placenta.

Il n'y a pas d'autres enfants, pas de fausses-couches ; il n'y a pas eu de mariage consanguin.

Les parents, âgés respectivement de 29 et 26 ans, sont tous deux originaires de Bec-de-Mortagne, ainsi que leurs familles ; ils sont bien portants et disent n'avoir jamais été malades.

La mère présente un aplatissement latéral marqué du maxillaire supérieur qui avance fortement en avant ; pendant son enfance elle a porté un appareil pour lutter contre cette malformation, elle ne le porte plus actuellement, mais sa parole est difficile à comprendre.

Il n'y a pas d'autre malformation dans la famille.

Il n'y a pas eu d'examens de sang.

EXAMEN.

Enfant de 5 mois d'assez bel aspect malgré les déformations multiples.

Membre inférieur droit.

1° A la jambe : *sillon sus-malléolaire* faisant tout le tour de la jambe. Il a 7 à 8 millimètres de profondeur, s'enfonçant davantage en certains points, notamment à sa partie postérieure où il atteint 1 centimètre de profondeur.

En écartant ses lèvres, on en voit facilement le fond qui est rosé. On ne peut pas pincer la peau au niveau du sillon, mais on peut, prenant celui-ci entre deux doigts, le soulever de la profondeur.

Au-dessus, le cou-de-pied est plus volumineux que de l'autre côté, œdématié et mou ; en arrière la jambe déborde un peu sur le talon qui est indemne. Le cou-de-pied est continué sur la face dorsale du pied par une tumeur volumineuse et flasque à type de lymphangiome diffus. On perçoit à son niveau des nodules sous-cutanés.

2° Au pied qui est en léger valgus, le gros orteil est isolé et normal, tandis que les autres orteils sont soudés par paires.

Membre inférieur gauche :

— Rien à la jambe.

— Le pied est talus valgus.

— Les orteils sont soudés par paires.

— Le gros orteil n'a qu'une phalange et celle-ci est atrophiée.

Rien d'autre aux membres inférieurs ; les hanches ne sont pas luxées.

Membres supérieurs :

Main droite : Amputation de l'annulaire dont il semble pourtant exister la première phalange atrophiée. Sillon circulaire au niveau de la première phalange du médus.

Main gauche : Sillon semblable au précédent mais plus marqué au niveau de la première phalange de l'annulaire ; la troisième phalange de ce doigt est atrophiée ainsi que la troisième du médus qui est, en plus, déviée en varus.

Par ailleurs, rien d'anormal ; pas de lésions cicatricielles de la face. Oreilles anormalement développées, surtout à gauche, et très décollées.

RADIOGRAPHIE.

Même aspect radiographique que sur la première observation ; on voit nettement, en une grande tache opaque, le lymphangiome de la face dorsale du pied. Le gros orteil gauche n'a qu'une phalange qui est atrophiée.

Les os ne sont pas déformés par les sillons.

INTERVENTION LE 3 JANVIER 1935 (1^{er} temps).

Compte rendu opératoire : maladie amniotique.

1° Sillon sus-malléolaire très profond et circulaire. Squelette indemne.

2° Lymphangiome du dos du pied.

a) Sillon : Excision de la moitié externe avec débriements verticaux s'imbriquant en dents de scie. Fermeture aux crins.

b) Lymphangiome : Résection.

Guérison par première intention.

Départ le 11 février ; l'enfant retourne à Bec-de-Mortagne.

Le deuxième temps n'a pas été fait peu de temps après la première intervention pour des raisons familiales.

Nous n'avions plus eu de nouvelles de l'enfant depuis son départ. Nous avons écrit dernièrement pour avoir des photographies et des détails sur l'état actuel ; en réponse, les parents et leur enfant sont venus aux Enfants-Malades, demandant à M. Ombrédanne le deuxième temps de l'intervention pour compléter un résultat dont ils se disent déjà très contents.

Avant ce deuxième temps (février 1936) : l'état de l'enfant est des plus satisfaisants :

La jambe est de même volume que celle du côté opposé ; une cicatrice blanche dentelée témoigne de l'intervention antérieure ; la partie sous-jacente est de volume normal ; le dos du pied, sur lequel on voit la cicatrice linéaire et longitudinale du lymphangiome excisé, n'a pas réaugmenté de volume, est souple et a le même aspect que de l'autre côté.

Les deux pieds sont plats, mais de taille normale ; ils chaussent la même pointure.

Le membre malade est un peu plus frileux que l'autre (l'enfant porte toujours des bas de laine), mais il n'y a pas de troubles vaso-moteurs apparents : ni cyanose, ni sueurs.

L'enfant a 18 mois, ne marche pas encore tout seul, mais se tient debout, marche à quatre pattes depuis quelques temps déjà. Il a eu sa première dent en

mai 1935, c'est-à-dire à 10 mois. Il commence à parler.

En somme, le membre malade ne présente plus qu'une forte encoche cutanée interne et sus-malléolaire : c'est de son sillon congénital la partie qui reste à exciser.

13 février 1936 (2^e temps) :

1^o Excision du sillon qui n'intéresse que la peau et le tissu cellulaire sous-cutané ;

2^o Taille des lambeaux dont on arrondit les angles aux ciseaux ;

3^o Suture aux crins ;

4^o Suites opératoires normales. Ablation des crins au 15^e jour.

2 mars 1936 : Sortie de l'enfant ; la lésion est complètement cicatrisée.

Tels sont les deux cas de sillons congénitaux qui ont été suivis dans le service.

Tout dernièrement, à une des consultations du lundi matin du Professeur Ombrédanne, un nourrisson de 3 semaines lui a été montré.

Celui-ci, un garçon, semble, au premier abord, ne pas avoir de pieds ou tout au moins semble avoir à la place des moignons informes. En réalité, à un examen plus attentif on constate :

— à droite, au-dessous d'un sillon sus-malléolaire profond, une grosse tuméfaction rouge, tendue, luisante qui remplace le pied ; à la face inférieure de cette tuméfaction, on voit nettement cinq petits tubercules

arrondis du volume d'une lentille, dont l'un est un peu plus gros, et situés tous sur la même ligne, qui semblent être des rudiments d'orteils. La tuméfaction, qui a tout l'aspect d'un lymphangiome diffus, occupe donc la face dorsale de ce qui est en réalité un pied.

— à gauche, il y a également un sillon sus-malléolaire, mais au-dessous de lui existe un moignon très réduit et informe où il est absolument impossible, cette fois, de retrouver la moindre trace d'orteils.

Sillon au pouce de la main gauche.

RADIOGRAPHIES :

1° des membres inférieurs :

— pied droit : métatarsiens, mais pas de phalanges.

— pied gauche : rien.

Les deux jambes ont leurs deux os, mais intègres seulement au tiers supérieur ; les deux autres tiers semblent complètement aplasiés ; les tibias sont effilés dans leur tiers inférieur.

2° des mains :

Aucune anomalie.

On a peu de précisions sur les antécédents. Cependant on sait que la grossesse a été normale.

L'accouchement s'est fait par le siège à 8 mois 1/2.

M. Ombrédanne porte le diagnostic de maladie ulcéreuse actuellement cicatrisée. Il n'y a aucun traitement à envisager pour le moment ; vers l'âge de 3 ou 4 ans seulement on pourra envisager l'amputation des moignons inutilisables pour appareiller ultérieurement.

PLANCHE I

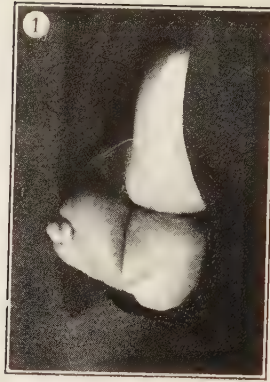


Fig. 10. — PHOTOGRAPHIES DE LA 1^{re} OBSERVATION

En 1, 2, 3, les lésions avant l'intervention.

En 1', aspect de la jambe immédiatement après l'intervention.

En 2' et 3', vingt mois après l'intervention.

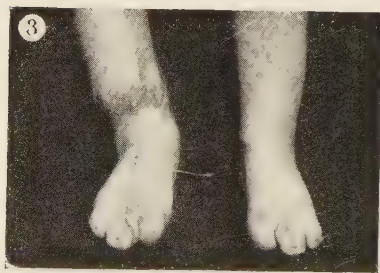


Fig. 11. — PHOTOGRAPHIES DE LA 2^e OBSERVATION

En 1, aspect des lésions avant l'intervention.

En 2, après le premier temps.

En 3, après le deuxième temps (à la sortie de l'enfant).

Les clichés des photographies des planches I et II font partie de la collection du Professeur OMBRÉDANNE. Nous le remercions de nous avoir autorisé à les reproduire ici.

CONCLUSIONS

I. — Les sillons congénitaux sont une partie de la maladie ulcéreuse intra-utérine ou maladie amniotique constituée encore par des amputations congénitales, des stigmates congénitaux.

II. — Ils ne sont pas dus à des brides congénitales, comme on l'a cru longtemps, mais précisément à cette maladie ulcéreuse amniotique, maladie non infectieuse qui survient pendant la vie intra-utérine et est presque toujours cicatrisée à la naissance. Cependant M. Ombredanne en a exceptionnellement vu évoluer deux cas après la naissance.

La bride congénitale, à son tour, n'est plus la cause des sillons, mais peut-être la conséquence de la maladie ulcéreuse.

III. — La cause de cette maladie ulcéreuse en demeure le point le plus obscur. On peut, comme dans toutes les affections congénitales, incriminer et déceler parfois la syphilis ; bien souvent cependant on ne retrouve rien. L'influence de l'hérédité, surtout maternelle, a été remarquée.

IV. — Les sillons des membres sont de tous les plus

fréquents ; parmi eux, ce sont les sillons circulaires complets qui demandent un traitement.

V. — A l'excision simple du sillon pratiquée jusqu'ici, M. Ombrédanne a substitué l'excision avec débridements verticaux pour avoir une plus grande étoffe cutanée et ainsi ne pas risquer de remplacer un agent pathologique de striction par une bride cicatricielle post-opératoire.

VI. — Il pratique actuellement cette intervention en deux temps, n'excisant chaque fois que la moitié du sillon pour éviter des risques d'accidents locaux aigus post-opératoires.

Vu :

LE DOYEN,

ROUSSY.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE.

OMBREDANNE.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,

S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

Les auteurs qu'on trouve dans cette bibliographie et dont le nom n'a pas été cité dans cette thèse ou ne l'a été que passagèrement, bien qu'ayant été consultés, ne sont mis ici surtout, qu'à titre de références.

APERT. — Affections congénitales. *Traité de Médecine Infantile*. Nobécourt.

BAILLANTYNE. — Absence congénitale de la peau. *Traité des Maladies de l'Enfance*.

BAR et BRINDEAU. — Des anomalies du fœtus et des annexes. *Pratique de l'Art des Accouchements*.

BIZE et GRISEL. — De l'Eléphantiasis congénitale. *Revue d'Orthopédie*, 1904.

BLANCARD. — Des déformations fœtales par brides amniotiques. Rôle de l'amnios dans les malformations congénitales. *Thèse*, Paris, 1901-1902.

BRINDEAU. — Des anomalies de l'amnios ; conséquences pour le fœtus. *Leçons cliniques du jeudi de la Clinique Tarnier*, 1927.

— Malformations dues à l'arrêt de développement de l'amnios. *Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynécologie*, juin 1927.

BROCA. — Eléphantiasis. *Traité de Chirurgie de Duplay et Reclus*, 2^e édition, tome I.

BROCA et MOUCHET. — *Difformités congénitales des membres*. Paris, 1912.

- CHARNIN et GLEY. — Difformités congénitales expérimentales. *Société de Biologie*, 1895, p. 705.
- CUSSON. — Contribution à l'étude de l'hypertrophie congénitale. *Thèse*, Paris, 1905-1906.
- DEBRÉ. — Acrodynie infantile. *Monde Médical*, 15 janvier 1930.
- DESNOYERS. — Contribution à l'étude des malformations fœtales dites par compression. *Thèse*, Paris, 1925.
- DUJOUR (Mme). — Du rapport du poids fœtal au poids placentaire dans les maladies fœtales. *Thèse*, Paris, 1902.
- FROELICH. — Hypertrophie ou éléphantiasis congénitale due à des brides amniotiques. *Revue d'Orthopédie*, 1^{er} mars 1900.
- Malformations diverses des membres dues à des brides amniotiques. Éléphantiasis congénitale. *Société de Médecine de Nancy*, 1901.
 - Quelques types d'hypertrophie congénitales des membres. *Revue d'Orthopédie*, 1^{er} mai 1908.
- GRANZOW. — Intra uterin erworbene, komplizierte Spontanfraktur des Unterschenkels durch amniotische stränge. *Zentralblatt für Gynäkologie*, octobre 1930.
- GRISEL. — Amputations congénitales et sillons congénitaux. *Revue d'Orthopédie*, 1903.
- GUÉNIOT. — Adhérences et brides amniotiques comme causes d'anomalies. *Bulletin de l'Académie de Médecine*, 1893, p. 371.
- HENROTAY. — Malformations fœtales et syphilis. *Gynécologie et Obstétrique*, 1922, p. 287.
- HELLNER. — Untersuchungen über die amniogene Eustehung der Gliedmassenmissbildungen. *Archiv. für Clin. Chirurg.*, 1932.
- JACQUIN. — Quelques lésions congénitales du fœtus. *Bulletin de la Société d'Obstétrique*, 1922.
- KIRMISSON. — Amputation congénitale de la jambe gauche. Sillon de lajambe droite. *Revue d'Orthopédie*, 1900.

- KLEIN. — Zur Frage der mehrfachen amniogenen Mibbildungen. *Archiv. für Gynäkologie*, 133, 1928.
- LANNELONGUE. — Les fausses hypertrophies. *Bulletin de la Société de Pédiatrie*, 11 avril 1899.
- LEQUEUX. — Malformations congénitales multiples et héréditaires. *Société d'Obstétrique de Paris*, janvier 1911.
- MAUCLAIRE. — *Chirurgie générale et chirurgie orthopédique des membres*.
- METZGER. — De l'oligo-amnios. *Thèse*, Paris, 1900-1901.
- OING. — Schädelhauldefekte bei neugeborenen Kindern. *Zentralblatt für Gynäkologie*, 15 juin 1929.
- OMBRÉDANNE. — *Précis de Chirurgie Infantile*.
- Maladie amiotique. *Traité de Chirurgie Orthopédique*. A paraître ; texte lu dans les épreuves.
- OMBRÉANE et LACASSIE. — La maladie ulcéreuse intra-utérine. *Archives de Médecine des Enfants*, avril 1930.
- OPPENHEIMER. — Ein fall von Fruchhod durch amniotischen Strang. *Zentralblatt für Gynäkologie*, 26 novembre 1932.
- PAISSEAU. — Pathogénie des malformations congénitales dites par brides amniotiques. *Revue critique de pathologie et de thérapeutique*.
- POTEL. — Malformations congénitales des membres. *Revue de Chirurgie*, 1914-15.
- RABAUD. — L'amnios et les productions congénitales. *Archives générales de médecine*, 1905.
- RECLUS. — *Bulletin de la Société de Chirurgie*, 1889.
- REINBACH. — *Beitragez. kl. Chirurgie*, 1898, Bd 20, p. 645.
- ROUGET. — Aüchum et amputations congénitales. *Thèse*, Paris, 1888-1889.
- ROUSSEAU. — Brides congénitales des membres. *Thèse*, Paris, 1900-1901.
- DARESTE. — *Journal anatomique et physiologique*, 1882, p. 510.
- JEANNEL. — *Gazette hebdomadaire*, 27 août 1886.

- OWEN. — *Surgical diseases of Children*, p. 467. Owen, Londres.
- RUDAUX et LE LORIER. — Du rôle de la syphilis dans la genèse des maladies fœtales. *La Clinique*, novembre 1913 et *Annales Gynécologiques et Obstétricales*, 1911, p. 497.
- SCHeyer. — Kasuistischer Beitrag zur Frage der Fehlbildungen, Häufung von Defekten als Folge amniotischen Verwachsungen. *Zentralblatt für Gynäkologie*, 7 juillet 1928.
- SUBERT. — Des états éléphantiasiques congénitaux. *Thèse*, Paris, 1899.
- TOTH. — Resistenz messungen au den Eihäuten. *Zentralblatt für Gynäkologie*, 21 mars 1931.
- VAN DUYSSE. — Malformation par adhérences amniotiques. *Bruxelles Médical*, 1927.
- VAUDESCAL. — Conséquences de l'infection amniotique. *Leçons cliniques du jeudi de la Clinique Farnier*, 1927.

TABLE DES MATIERES

Introduction	11
--------------------	----

PREMIÈRE PARTIE

Chapitre premier. — Etiologie.....	15
Chapitre II	19
Etude clinique, anatomo-pathologique et évolutive du sillon et des lésions sous-jacentes.....	22
I. — Etude clinique	22
II. — Anatomie pathologique	27
III. — Evolution	32

DEUXIÈME PARTIE

Chapitre premier. — La Pathogénie.....	37
Théorie d'Ombredanne. La maladie ulcéreuse intra- utérine	56
I. — Observations de la littérature.....	59
II. — Observation d'Ombredanne et Lacassie....	60
III. — Observations d'Ombredanne chez un préma- turé	68
Chapitre II. — Traitement.....	71
Observations	83
Conclusions	97
Bibliographie	99



IMPRIMERIE SPÉCIALE
DE
MM. VIGOT Frères



